

ПОЛНЫЙ СПРАВОЧНИК невропатолога

Анатомия и физиология
нервной системы человека



Методики обследования
неврологических больных



Основные
патологические процессы



Современные методы лечения
и профилактики



Владислав Леонкин

**Полный справочник
невропатолога.**

«Научная книга»

Леонкин В. В.

Полный справочник невропатолога. / В. В. Леонкин — «Научная книга»,

Данный справочник предназначен для врачей различных специальностей и студентов старших курсов медицинских ВУЗов. Он представлен в соответствии с современными стандартами. В содержании предлагаемого издания дано подробное описание анатомии и физиологии всех отделов нервной системы, методики обследования неврологических больных. Также описаны основные патологические процессы, поражающие различные структуры нервной системы и подробно представлено их лечение и профилактика.

© Леонкин В. В.

© Научная книга

Содержание

ЧАСТЬ I ОБЩАЯ НЕВРОПАТОЛОГИЯ	6
Глава 1	6
Уровень оказания неврологической помощи	8
Глава 2 СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СТРОЕНИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	10
Функции нервной системы	10
Клеточный состав	10
Развитие в онтогенезе	12
Классификация отделов нервной системы	13
Нейроэндокринный отдел	14
Синапсы	15
Волокна и проведение импульса	19
Регенерация	24
Рефлекторная дуга	24
ЦНС	27
Периферическая нервная система	40
Вегетативная нервная система	49
Глава 3	52
Глава 4	58
Опрос больного	58
Общий осмотр	59
Неврологическое обследование	59
Исследование двигательной сферы	63
Дополнительные методы обследования в неврологии	67
ЧАСТЬ II	75
Глава 1	75
Арахноидит	75
Менингиты	80
Пахименингит	94
Внутричерепной абсцесс головного мозга	97
Лептоменингит	98
Энцефалиты	99
Энцефаломиелиты	111
Внутричерепной и внутрипозвоночный абсцесс мозга	113
Субдуральный и экстрадуральный абсцессы	117
Спинальный эпидурит	119
Гранулемы головного мозга	119
Внутричерепной и внутрипозвоночный флебит и тромбофлебит	119
Глава 2	123
Лице-лопаточно-бедренная спинальная мышечная атрофия	123
Невральные мышечные атрофии	124
Наследственные мозжечковые атрофии	129
Наследственные денервационные спинальные амиотрофии	130
Наследственные атаксии	135
Хорея Гентингтона (хореическая деменция)	140

Глава 3	142
Экстрапирамидные нарушения	142
Болезнь Паркинсона	148
Паркинсонизм	150
Болезнь Альцгеймера	153
Торсионная дистония	155
Глава 4	159
Рассеянный склероз	159
Правила поведения больных рассеянным склерозом	167
Рассеянный склероз и беременность	168
Рассеянный склероз у детей и подростков	170
Апитерапия	173
Глава 5	176
Эпилепсия	176
Мигрень	185
Другие виды головной боли	187
Преходящие транзиторные церебральные ишемические приступы	189
Нарушения сна	191
Все виды нарушений сна разделяют на 3 основные типа:	192
Глава 6	204
Влияние вегетативной нервной системы на функции организма	204
Расстройства вегетативной системы при поражениях головного мозга	208
Вегетативно-сосудистые заболевания	213
Глава 7	220
Поражения тройничного нерва	220
Поражение лицевого нерва	225
Поражения других черепных нервов	228
Альтернирующие синдромы	239
Поражения нервных корешков и сплетений	242
Мононевропатии	252
Глава 8	264
Классификация	264
Патофизиология	264
Диагностика	265
Наследственные и идиопатические полиневропатии	266
Воспалительные полиневропатии	278
Другие полиневропатии	290
Болезни спинного мозга	325

**Т. В. Шумова, Е. М. Шапатина, Т.
В. Лихачева, В. В. Леонкин, И. П.
Любицкий, Ю. С. Кузьмин, С. А.
Кочнева, А. А. Дроздов, М. А. Грачева,
Т. А. Лазовая, Е. А. Сержантова**
Полный справочник невропатолога

ЧАСТЬ I ОБЩАЯ НЕВРОПАТОЛОГИЯ

Глава 1
СОСТОЯНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ
ПОМОЩИ НАСЕЛЕНИЮ РОССИИ

Необходимость полного удовлетворения потребности населения во всех видах высококвалифицированного медицинского обслуживания и полный охват всего населения страны диспансерным наблюдением определяют важность разработки научно-обоснованных нормативов для целей перспективного планирования различных видов специализированной медицинской помощи, в том числе неврологической.

Внедрение новых методов диагностики и лечения, расширенный комплекс показаний с нейрохирургическим вмешательством и проблемы трудовой реабилитации при ряде неврологических заболеваний вынуждают пересмотреть многие вопросы организации неврологического обслуживания. Существующие нормативы не удовлетворяют потребности населения в этом виде помощи.

Недостаток больничных коек не позволяет проводить плановую госпитализацию больных, испытывается недостаток в детских неврологических койках и отделениях санаторного типа для больных неврозами. Высокие нормы врачебных приемов ограничивают функции невропатологов только лечебно-консультативной деятельностью, не получает требуемого внимания профилактическая работа.

Развитие и совершенствование специализированной неврологической помощи могут происходить только на основе таких нормативов, которые помогут не только ликвидировать перегрузку врачей на амбулаторном приеме, недостаточность профилактической работы, но и обеспечат плановое лечение заболевания.

Важной является постановка вопроса о методике рационального планирования неврологического обслуживания с учетом эффективности различных его форм, при углубленном анализе заболеваемости и имеющегося уровня неврологической помощи одновременно с оценкой возможностей ее перспективного развития.

Вопросы планирования неврологической службы недостаточно полно отражаются в литературе. Мало изучен объем лечебноконсультативной и профилактической деятельности невропатологов, уровень госпитализации при заболеваниях нервной системы, качество обследования и терапия заболеваний. Развернутых статистических исследований неврологической заболеваемости по материалам длительного наблюдения за обращаемостью не проводилось,

в итоге не до конца изучена структура распространенных хронических нервных болезней, не уточнены контингенты больных среди населения, нет каких-либо нормативов потребности этих больных в диспансерном обслуживании.

Среднегодовой уровень фактической госпитализации по поводу заболеваний нервной системы составляет 13,7 на 1000 населения, средняя длительность пребывания в стационаре колеблется около 22 дней. Наиболее частой причиной госпитализации являются пояснично-крестцовые радикулиты, невриты и невралгии седалищного нерва, второе место занимают гипертоническая болезнь с поражением головного мозга и атеросклероз с прочими сосудистыми заболеваниями.

Частота случаев госпитализации в среднем у женщин выше и составляет 14,4 %, а мужчин – 11,9 %, хотя в возрастных группах от 16 до 19, от 30 до 39 и от 50 до 59 лет мужчины госпитализируются несколько чаще, чем женщины. И если для женщин свойственно постепенное увеличение госпитализации с возрастом, то у мужчин наблюдается неравномерный подъем с наличием трех типов: 1) в 16–19 лет; 2) в 30–39; 3) в 50–59 лет. Причем каждый из них повторяется на более высоком уровне.

На основе статистического анализа характера и объема вне-больничной помощи было выявлено, что уровень фактически выполненных посещений довольно высок, он равен 384,3 на 1000 населения, в том числе с лечебной целью – 252,3, с профилактической – 132.

Посещаемость с лечебной целью прогрессирует с возрастом, достигает максимальной величины (741,6 %) в возрастной группе 50–59 лет, затем уменьшается более чем в 1,5 раза. В среднем на одно обращение по болезни приходится 2,6 посещений, в том числе 0,1 – на дому.

На 1000 населения пациенты чаще всего посещают врача по поводу пояснично-крестцового радикулита, неврита и невралгии седалищного нерва (104,9), по поводу сосудистых поражений мозга (57,8) и неврозов (38,3).

В структуре сложившейся амбулаторной посещаемости только 63,9 % приходится на долю невропатологов, оставшаяся часть посещений обслуживается терапевтами (28,3 %) и другими специалистами.

Наиболее высокий уровень посещаемости с профилактической целью наблюдается в возрастной группе от 20 до 29 лет (303,8 %). После 40 лет число профилактических посещений уменьшается, приближаясь к среднему уровню, а в возрасте старше 50 лет – почти вдвое меньше среднего показателя. Во всех возрастных группах, за исключением детей, профилактическая посещаемость у мужчин в 2 раза выше, чем у женщин. Это касается всех видов профилактических посещений, но особенно большая разница наблюдается в связи с медицинским освидетельствованием работающего населения.

Показатель профилактических посещений составляет 196,5 на 1000 населения, из них 10 приходится на посещения, связанные с получением различных справок и направлений по поводу заболеваний, а 186,5 – на осмотры здоровых лиц.

Для вычисления потребности в амбулаторной неврологической помощи было учтено также число практически выполненных консультативных посещений к невропатологам при заболеваниях, обслуживаемых другими специалистами – 17,4 на 1000 населения и 23,3 посещения, которые принимает невропатолог как эксперт ВВК.

Объем работы лабораторий и вспомогательных лечебно-диагностических кабинетов при заболеваниях нервной системы показывает следующие данные: общее число лабораторных анализов в течение года составляет 81,4 на 1000 населения, число рентгенологических обследований – 16,3, частота посещений кабинета функциональной диагностики – 5,7. В среднем на одно обращение по болезни в поликлинике приходится 0,17 лабораторных анализов, 0,08 рентгенологических обследований и 0,03 посещения кабинета функциональной диагностики; в стационаре эти показатели соответственно составляют 5,85; 1,05; 0,32.

Физические методы лечения применяются невропатологами очень широко.

Научными деятелями были проведены расчеты объема амбулаторных посещений в связи с диспансеризацией больных, где за основу был взят имеющийся уровень болезненности. В результате было выявлено, что для полного охвата всех больных-хроников диспансерным наблюдением необходимо планировать на каждую 1000 населения 339,4 обращений к неврологам, 125,6 – к терапевтам, 153,2 – к окулистам, 50,7 – к врачам прочих специальностей, 610 обращений в лабораторию, 163,4 – в рентгеновский кабинет и 112,8 – в кабинет функциональной диагностики. Если сравнить эти данные с имеющимся уровнем лечебно-профилактического обслуживания больных, заметно, что объем работы невропатологов возрастает примерно вдвое, обращаемость с консультативной целью к терапевтам – в 6 раз, к окулистам – в 12 раз, к врачам других специальностей – в 4 раза, значительно увеличивается нагрузка на лабораторию и дополнительные лечебно-диагностические кабинеты.

Из вышесказанного можно сделать вывод: вопрос о численности диспансеризируемого контингента должен решаться в зависимости от мощности учреждения, хотя совершенно обязательным необходимо считать первоочередное диспансерное обслуживание больных с заболеваниями периферической нервной системы, церебральными сосудистыми кризами и постинсультными состояниями. Первая группа больных дает дополнительно 66,8 посещений к невропатологам, вторая – 97,6, третья – 13,2 на 1000 населения.

Распространенность хронических заболеваний нервной системы имеет тенденцию к прогрессированию с возрастом, существующая средняя продолжительность жизни и большая доля лиц пожилого возраста в общей структуре населения способствуют росту показателей заболеваемости.

Наибольшая частота хронических заболеваний наблюдается в возрасте 60 лет и старше, в среднем каждый 5-й житель, достигший этого возраста, нуждается в помощи невропатолога.

Женщины страдают хроническими заболеваниями чаще мужчин, у них преобладают сосудистые поражения головного мозга и неврозы.

Наиболее распространенным заболеванием среди хронических является сосудистая патология (65,6 %), второе место занимают неврозы с затяжным течением (22,8 %), третье – хронические пояснично-крестцовые радикулиты, невриты и невралгии седалищного нерва (17,8 %).

Уровень оказания неврологической помощи

В силу затяжного и рецидивирующего течения большинства нервных болезней лучшую и наиболее достоверную характеристику неврологической заболеваемости оказывает методика длительного наблюдения за обращаемостью. Для выявления ранних и клинически не проявляющихся стадий нервных болезней, по поводу которых обычно больные не обращаются к врачу, большое значение приобретают медицинские осмотры. Среднегодовой уровень обращаемости с заболеваниями нервной системы равен 93,5 на 1000 населения, причем женщины обращаются чаще мужчин. Уровень обращаемости работающего населения выше, чем у городского населения в целом. У работающих в 1,5 раза чаще обнаруживаются пояснично-крестцовые радикулиты, невриты и невралгии седалищного нерва, в 1,5 раза выше обращаемость по поводу различных невротических расстройств, в 2 раза выше показатели травматизма нервной системы. От общего числа обращений за год хронические формы болезней составляют 60,4. Вопреки рекомендациям только 43,2 % больных-хроников обращаются к врачу ежегодно.

Самой частой причиной госпитализации являются пояснично-крестцовые радикулиты, сосудистые заболевания головного мозга и неврозы. Из общего числа госпитализированных по поводу заболеваний нервной системы 29,8 % больных лечилось в неврологическом отделении, 11,5 % – в хирургическом, 42,5 % – в терапевтическом, 4,1 % – в бальнеологической лечебнице, 9,4 % – в прочих отделениях.

Высокая частота госпитализации в отделения общесоматического профиля говорит о недостатке неврологических коек и требует более рационального профилирования коечного фонда.

В среднем на одно обращение по болезни приходится 2,6 посещений, из них 0,1 происходит врачами на дому. В структуре сложившейся амбулаторной посещаемости только 63,9 % обслуживается невропатологом, 28,3 % – терапевтом, 7,8 % – другими специалистами.

Для полного удовлетворения потребности населения в амбулаторной неврологической помощи при имеющихся среднечасовых нормах нагрузки должно быть 0,75 врачебных должностей невропатолога на 1000 населения.

Непременным условием повышения качества внебольничной помощи должно быть широкое распространение диспансерного метода в приеме больных с различными заболеваниями нервной системы. Расширение диспансеризуемых контингентов необходимо делать постепенно, по мере развития сети учреждений здравоохранения, укрепления их материально-технической базы и роста обеспеченности кадрами.

При средней затрате времени 20–25 мин на одно диспансерное посещение для полноценного обслуживания 100–120 больных каждому врачу-ординатору должны выделить не менее 150 ч в год для диспансерной работы.

Глава 2 СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СТРОЕНИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Функции нервной системы

Нервная система – это комплекс структур, объединенных происхождением и выполнением функций регуляции и координации деятельности организма.

Проникающие во все внутренние органы нервы вместе с центральными отделами обеспечивают согласованную и объединенную работу всех частей организма. Таким образом, нервная система выполняет интегративно-координационную функцию. В головном и спинном мозге располагаются центры соматических и вегетативных реакций и высшей психической деятельности. В связи с этим нервная система регулирует двигательные функции (посредством симпатической части) и работу внутренних органов, включая защитные и метаболические процессы (вегетативная нервная система), выполняя функцию сохранения гомеостаза. Важными особенностями нервной регуляции являются способность воспринимать слабые раздражители в связи с низким порогом раздражения нервной ткани, высокая скорость и точность проведения возбуждения. Кроме того, по сравнению с гуморальным способом регуляции нервный требует меньших затрат энергии. Рефлекторный характер нервной деятельности обуславливает взаимодействие организма с внешней средой и приспособление к ее условиям. Нервная система выполняет также трофическую функцию, регулируя рост, развитие, дифференцировку клеток, тканей и органов. Нейроны коры осуществляют высший синтез и анализ информации, на основе которых возникают процессы сознания и мышления.

Клеточный состав

Нервная ткань состоит из двух типов клеток: нейроцитов (нейронов) и глиоцитов (глиальных клеток). Нейроны способны воспринимать раздражение, генерировать потенциал действия, проводить и передавать нервный импульс, устанавливать контакты с другими клетками, а глиоциты создают условия для функционирования нейронов, обеспечивают их изоляцию, защиту, трофику, участвуют в обмене медиаторов и выделяют фактор роста нейроцитов.

По последним данным, головной мозг содержит 25 млрд нервных клеток, две трети из которых находятся в коре; глиальных клеток в 9-10 раз больше.

Нейрон – главная структурно-функциональная единица нервной системы. Он представляет собой отростчатую клетку размером от 4 до 130 мкм, состоящую из тела и отростков двух видов – аксон (нейрит) и дендриты. Длина отростков может составлять от нескольких мкм до 1,5 м. Аксон в клетке может быть только один, он обычно длинный, мало ветвящийся; по нему импульс идет от тела клетки. Дендриты, как правило, многочисленные, короткие, сильно ветвятся. По ним импульс идет к телу нейрона. Нейроны динамически поляризованы, т. е. могут проводить нервный импульс только в одном направлении – от дендрита к аксону. Таким образом, нейрон построен по типу воронки. Тело клетки выполняет в основном трофическую функцию по отношению к отросткам. Оно может иметь различную форму, от округлой до пирамидной.

По количеству отростков (морфологическая классификация) нервные клетки делят на несколько типов.

1. *Униполярные*: содержат единственный отросток – аксон. Такие клетки выявляются только в эмбриональном периоде как этап развития других видов нейроцитов.

2. *Биполярные*: имеют 2 отростка – аксон и дендрит. У человека подобные клетки обнаруживаются в сетчатке глаза и в спиральном ганглии внутреннего уха.

3. *Мультиполярные*: содержат более чем 2 отростка, один из них является аксоном, остальные – дендриты. Это наиболее распространенный в организме тип нейронов, они находятся как в центральных отделах нервной системы, так и в периферических (ганглии вегетативной части).

4. *Псевдоуниполярные*: от тела клетки отходит один общий отросток, содержащий аксон и дендрит, затем он разделяется на 2 самостоятельных. Функционально это биполярные нейроны, они расположены в чувствительных узлах спинномозговых и черепных нервов.

Нервная клетка покрыта неврилеммой, которая кроме барьерной, обменной и рецепторной функции, присущей большинству клеточных типов, выполняет также специфическую функцию проведения нервного импульса.

Для цитоплазмы нейроцитов характерно наличие всех общих органелл (митохондрии, развитая гранулярная эндоплазматическая сеть, комплекс Гольджи, клеточный центр, лизосомы) и оргanelл специального назначения, называемых нейрофибриллами. Ядра нервных клеток светлые, круглые, содержат 1–2 ядрышка. Такое строение характеризует нейроны как активно синтезирующие и секретирующие клетки.

В соответствии с функциональными особенностями нервные клетки классифицируются на чувствительные, вставочные и двигательные.

Чувствительные (афферентные, рецепторные) нейроны – это клетки, тела которых находятся в ганглиях периферической нервной системы. Их дендриты заканчиваются чувствительными нервными окончаниями, а аксон направляется в спинной мозг в составе задних корешков спинномозговых нервов или в ствол мозга в виде черепных нервов.

Вставочные (замыкательные, ассоциативные, кондукторные) передают возбуждение с афферентного на эфферентный нейрон; их тела и отростки лежат в пределах ЦНС.

Эффекторные, или эфферентные, нейроны могут называться двигательными или секреторными в зависимости от того, на какой структуре (поперечно-полосатое мышечное волокно, гладкий миоцит или железа) заканчивается их аксон. Тела эфферентных нейронов могут находиться в центральной нервной системе или вегетативных ганглиях.

Глиоциты – вспомогательные клетки нервной ткани, изолирующие нейроны друг от друга – тоже делятся на группы. В зависимости от происхождения нейроглия подразделяется на макроглию и микроглию. Микроглия представлена мелкими отростчатыми клетками – глиальными макрофагами, которые выполняют функцию фагоцитоза. Это клетки мезенхимного происхождения, образовавшиеся из моноцитов крови. Макроглия имеет эктодермальный источник происхождения и включает три разновидности клеток: эпендимоциты, астроциты и олигодендроциты.

Эпендимоциты по морфологии напоминают эпителиальную ткань и образуют выстилку полостей головного и спинного мозга. Они выполняют опорную и разграничительную функцию, участвуют в секреции ликвора и обеспечивают его движение.

Астроциты – мелкие клетки звездчатой формы с многочисленными отростками. По строению отростков различают протоплазматические и волокнистые астроциты. Протоплазматические астроциты находятся в основном в сером веществе, обеспечивая опору и трофику нейроцитов; имеют короткие, сильно ветвящиеся отростки. Волокнистые локализируются в белом веществе, их отростки длинные, тонкие, мало ветвящиеся. Они выполняют те же функции, что и протоплазматические и, кроме того, образуют периваскулярные глиальные пограничные мембраны, входящие в состав гематоэнцефалического барьера.

Олигодендроциты – самая многочисленная популяция глиальных клеток. Исходя из их расположения в периферической нервной системе, среди них различают мантийные глиоциты,

окружающие тела нейронов, леммоциты, или шванновские клетки, сопровождающие отростки и образующие нервные волокна, и концевые глиоциты, окружающие окончания дендритов.

Отростки нервных клеток (осевые цилиндры) и леммоциты образуют нервные волокна миелинового и безмиелинового типа. Отростки нейронов проводят нервное возбуждение, а шванновские клетки этому способствуют. Снаружи каждое нервное волокно покрыто тонкой оболочкой из рыхлой волокнистой соединительной ткани – базальной пластинкой.

Развитие в онтогенезе

Нервная система развивается из трех основных образований: нервной трубки, нервного гребня и нейральных плакод. Нервная трубка формируется в результате нейруляции из нервной пластинки – участка эктодермы, расположенного над хордой. Согласно теории организаторов Шпемена, бластомеры хорды способны выделять вещества – индукторы первого рода, в результате действия которых нервная пластинка прогибается внутрь тела зародыша и образуется нервный желобок, края которого затем сливаются, образуя нервную трубку. Смыкание краев нервного желобка начинается в шейном отделе тела зародыша, распространяясь сначала на каудальную часть тела, а позже на краниальную.

Нервная трубка дает начало центральной нервной системе, а также нейронам и глиоцитам сетчатой оболочки глаза. Вначале нервная трубка представлена многорядным нейроэпителием, клетки в нем называются вентрикулярными. Их отростки, обращенные в полость нервной трубки, соединены нексусами, базальные части клеток лежат на субпиальной мембране. Ядра нейро-эпителиальных клеток меняют свое расположение в зависимости от фазы жизненного цикла клетки. Постепенно, к концу эмбриогенеза, вентрикулярные клетки утрачивают способность к делению и в постнатальном периоде дают начало нейронам и различным типам глиоцитов. В некоторых областях мозга (герминативные, или камбиальные зоны) вентрикулярные клетки не утрачивают способности к делению. В этом случае они называются субвентрикулярными и экстравентрикулярными. Из них, в свою очередь, дифференцируются нейробласты, которые, уже не имея способности к пролиферации, подвергаются изменениям, в ходе которых превращаются в зрелые нервные клетки – нейроны. Отличием нейронов от остальных клеток своего дифферона (клеточного ряда) является наличие в них нейрофибрилл, а также отростков, при этом сначала появляется аксон (нейрит), позже – дендриты. Отростки образуют соединения – синапсы. Итого, дифферон нервной ткани представлен нейроэпителиальными (вентрикулярными), субвентрикулярными, экстравентрикулярными клетками, нейробластами и нейронами.

В отличие от глиоцитов макроглии, развивающихся из вентрикулярных клеток, клетки микроглии развиваются из мезенхимы и входят в макрофагическую систему.

Шейная и туловищная части нервной трубки дают начало спинному мозгу, краниальная часть дифференцируется в головной. Полость нервной трубки превращается в спинномозговой канал, соединенный с желудочками головного мозга.

Головной мозг в своем развитии претерпевает несколько стадий. Его отделы развиваются из первичных мозговых пузырей. Сначала их насчитывается три: передний, средний и ромбовидный. К концу четвертой недели передний мозговой пузырь разделяется на зачатки конечного и промежуточного мозга. Вскоре после этого делится и ромбовидный пузырь, давая начало заднему и продолговатому мозгу. Эта стадия развития головного мозга называется стадией пяти мозговых пузырей. Время их формирования совпадает со временем появления трех изгибов головного мозга. В первую очередь образуется теменной изгиб в области среднего мозгового пузыря, выпуклость его обращена дорсально. После него появляется затылочный изгиб между зачатками продолговатого и спинного мозга. Выпуклость его также обращена

дорсально. Последним образуется мостовой изгиб между двумя предыдущими, но он изгибается в вентральную сторону.

Полость нервной трубки в головном мозге преобразуется сначала в полости трех, затем пяти пузырей. Полость ромбовидного пузыря дает начало четвертому желудочку, который соединяется через водопровод среднего мозга (полость среднего мозгового пузыря) с третьим желудочком, образованным полостью зачатка промежуточного мозга. Полость непарного поначалу зачатка конечного мозга соединяется через межжелудочковое отверстие с полостью зачатка промежуточного мозга. В дальнейшем полость конечного пузыря даст начало боковым желудочкам.

Стенки нервной трубки на стадиях формирования мозговых пузырей будут утолщаться наиболее равномерно в области среднего мозга. Вентральная часть нервной трубки преобразуется в ножки мозга (средний мозг), серый бугор, воронку, заднюю долю гипофиза (промежуточный мозг). Дорсальная ее часть превращается в пластинку крыши среднего мозга, а также крышу III желудочка с сосудистым сплетением и эпифиз. Латеральные стенки нервной трубки в области промежуточного мозга разрастаются, образуя зрительные бугры. Здесь под влиянием индукторов второго рода образуются выпячивания – глазные пузырьки, каждый из которых даст начало главному бокалу, а в дальнейшем – сетчатке глаза. Индукторы третьего рода, находящиеся в главных бокалах, влияют на эктодерму над собой, которая отшнуровывается внутрь бокалов, давая начало хрусталику.

Конечный мозг разрастается в большей степени, чем остальные отделы головного мозга. Наружные слои стенок пузырей конечного мозга образуют серое вещество – кору. Кора затем покрывается многочисленными бороздами и извилинами, значительно увеличивающими ее поверхность.

Клетки, возникшие в процессе отшнуровывания нервной трубки от эктодермы, но не вошедшие в состав ни той, ни другой групп клеток, образуют нервный гребень, или ганглиозную пластинку. Эти клетки располагаются над нервной трубкой, под эктодермой. В процессе гистогенетической дифференцировки эти клетки дадут начало спинальным ганглиям и ганглиям вегетативной нервной системы. Часть этих клеток мигрирует в различные участки тела зародыша и образует мозговое вещество надпочечников, меланоциты и клетки Меркеля эпидермиса кожи.

Третьим образованием, давшим начало отдельным частям нервной системы, являются нейральные плакоды. Это утолщения эктодермального происхождения, расположенные вблизи краниального конца нервной трубки. Из нейральных плакод будут развиваться некоторые ганглии головы, например, ганглии V, VII, VIII, IX и X пар черепных нервов.

Классификация отделов нервной системы

В связи с существованием в организме человека различных представительств нервной системы, с морфологической, физиологической, а также филогенетической точек зрения, выделяют несколько классификаций нервной системы. Так, существует разделение на центральный и периферический отделы. К первому относят спинной и головной мозг, ко второму ганглии (чувствительные: спинальные, черепных нервов; вегетативные: интрамуральные и вынесенные за пределы органов), периферические нервы и сплетения, ими образованные.

Наряду с этой классификацией, в зависимости от функционирования различных ее частей нервную систему подразделяют на соматическую и вегетативную. Соматическая нервная система включает в себя рецепторный аппарат, представленный экстеро- и проприорецепторами, сюда относятся также афферентные (чувствительные, центробежные) нервные волокна, чувствительные ганглии, центральные отделы в спинном и головном мозге и эфферентные непрерывающиеся волокна, идущие к рабочим органам, т. е. эффекторам. Как правило, эффек-

торами соматической нервной системы являются скелетные мышцы. Функции соматической нервной системы заключаются в поддержании и регуляции двигательной активности, проявляющейся в поддержании позы за счет регуляции тонуса, локомоции и манипуляции в процессе целенаправленной деятельности.

Вегетативная (автономная) нервная система включает в себя рецепторный аппарат, состоящий из интерорецепторов; аналогичные соматической нервной системе афферентные волокна; чувствительные ганглии; центральные отделы головного и спинного мозга. Эфферентный путь прерывается в вегетативных ганглиях, расположенных либо отдельно друг от друга, либо объединившись в составе парных симпатических стволов. Автономная нервная система осуществляет иннервацию всех желез (внутренней, наружной и смешанной секреции, всех внутренностей), регулируя их метаболизм, гладкую мускулатуру сосудов, кожи, атипичные кардиомиоциты сердца. Вегетативная нервная система состоит из двух отделов: парасимпатического и симпатического; и в зависимости от отдела функции вегетативной нервной системы различны. Некоторыми авторами описывается третий отдел – метасимпатический. Его выделение условно, так как он не имеет представительства в центральной нервной системе и может быть отнесен к одному из двух вышеобозначенных.

Соматическая и вегетативная нервная система в процессе жизнедеятельности человека постоянно взаимодействуют, обеспечивая его нормальное функционирование. Так, например, при возбуждении рецепторов вегетативной нервной системы при голодании организма (в том числе хеморецепторы сосудов) в ЦНС формируется соматический ответ (активируется соматический отдел), направленный на поиск и потребление пищи.

Нейроэндокринный отдел

В качестве отдельной части нервной системы можно выделить нейросекреторную часть.

Существуют нейроны, которые, помимо свойств, характерных для нервных клеток, обладают способностью синтезировать различные биологически активные вещества. Они ориентированы преимущественно на выполнение эндокринной функции и входят в состав диффузной эндокринной системы вместе с клетками другой тканевой принадлежности. Одиночные гормонопродуцирующие клетки нервного происхождения объединяют в группу ПОДПА (поглощение и декарбоксилирование предшественников аминов) в соответствии с их способностью сочетать синтез олигопептидных гормонов и нейромедиаторов. Они происходят из нейробластов нервного гребня и имеют определенные отличия по морфологии от типичных нейронов. Нейросекреторные клетки по размерам являются одними из самых крупных нейронов – до 100 мкм. Часто их ядра имеют неправильную форму, что указывает на их высокую функциональную активность. Хроматофильная субстанция смещена к периферии тела за счет наличия в цитоплазме гранул, содержащих нейросекрет различной природы. Секрет выводится из клетки путем экзоцитоза в кровь или цереброспинальную жидкость. Клетки группы ПОДПА в пределах нервной системы встречаются в головном мозге. Это клетки нейросекреторных ядер гипоталамуса, совмещающие производство белковых гормонов с интенсивным синтезом серотонина и других БАВ. В эту же серию входят клетки других органов, выполняющих или не выполняющих эндокринную функцию: С-клетки щитовидной железы, хромоффинные клетки мозгового вещества надпочечников, желудочно-кишечные эндокриноциты и другие.

Нейроэндокриноциты не зависят от влияния тропных гормонов аденогипофиза, но реагируют на импульсы от симпатических и парасимпатических нервов из центров вегетативной нервной системы.

Белковые гормоны оказывают как локальное, так и общее действие на организм. Местное действие осуществляется по отношению к тканям органов, в которых располагаются ней-

росекретор-ные клетки. Дистантно влияние распространяется на общие функции организма, включая высшую нервную деятельность. Нейросекреты выполняют регуляторную функцию.

Синапсы

Нервные клетки соединяются друг с другом и с другими клетками посредством специальных соединений – синапсов. Синапсы – специализированные образования, обеспечивающие проведение возбуждающего или тормозного нервного импульса с нервной клетки на иннервируемую, которая, в свою очередь, может быть нервной, мышечной или железистой. Если иннервируемая клетка нервная, то синапс называется межнейронным. Кроме межнейронных синапсов, по месту расположения выделяют нейроэффektorные (иннервируемая клетка мышечная или железистая) и нейрорецепторные (контакт между нейроном и вторично-чувствующей рецепторной клеткой). Межнейронные синапсы, в свою очередь, делятся на аксосоматические, аксодендритические и аксо-аксональные в зависимости от того, с какой частью иннервируемой клетки контактирует аксон – соответственно с телом клетки, дендритом, аксоном. Есть также дендро-дендритические, дендросоматические и сомато-соматические синапсы, но они встречаются редко и функция их не выяснена. Нейроэффektorные синапсы в зависимости от органа-эффektора бывают нейромышечные, нейрососудистые, нейросекреторные. По действию на иннервируемую клетку синапсы делят на возбуждающие и тормозные. По механизму передачи существуют химические, электрические и смешанные. Наиболее часто у высших животных и человека встречаются химические синапсы, в строении которых выделяют три основных структуры: пресинаптическую мембрану на терминали аксона одной клетки, постсинаптическую плазмалемму иннервируемой клетки и синаптическую щель между ними. Потенциал действия не может распространяться через синаптическую щель с межклеточной жидкостью (20–50 нм), и поэтому в химических синапсах сложный и опосредованный механизм передачи потенциала действия через медиаторы (трансмисмиттеры, посредники).

В зависимости от применяемого посредника различают адрен-, холин-, дофамин-, гистамин-, пурин-, ГАМК-, опиатэргические и другие синапсы. Сами медиаторы могут иметь различную природу. Единственным представителем класса сложных эфиров среди медиаторов является ацетилхолин, самый распространенный посредник в организме человека. Кроме сложных эфиров, медиаторы относят к биогенным аминам (дофамин, норадреналин, изопропилнорадреналин, серотонин, гистамин), аминокислотам (ГАМК, глутаминовая, аспарагиновая кислоты, глицин, аргинин), пептидам (энкефалины, эндорфины, ВИП, вещество Р, ангиотензин, соматостатин), пуринам (АТФ) и веществам с малой молекулярной массой (N₀, CO). Медиаторы так же, как и синапсы, подразделяют на возбуждающие (АХ, глутаминовая кислота, аргинин) и тормозные (ГАМК, глицин, вещество Р, серотонин, АТФ, дофамин). Есть медиаторы, которые в зависимости от рецепторов постсинаптической мембраны могут оказывать как возбуждающий, так и тормозной эффект (норадреналин, изопропилнорадреналин, гистамин).

По принципу Дейла, один нейрон на пресинаптических мембранах всех своих контактов способен выделять лишь один определенный медиатор, оказывая возбуждающий или тормозной эффект, но благодаря различным видам рецепторов постсинаптических мембран и действию двояко влияющих трансмиттеров принцип Дейла может быть нарушен. Более того, в настоящее время доказано, что, помимо какого-либо определенного медиатора, в синапсах выделяется сомедиатор белковой природы, функция которого заключается в катализации реакции синтеза медиатора.

Медиатор локализован в везикулах на терминали аксона. Эти везикулы находятся в состоянии броуновского движения, и часть их постоянно отшнуровывается в синаптическую щель, фиксируется на постсинаптической мембране, возбуждает ее рецепторы, создавая фоно-

вую биоэлектрическую активность. Скорость отщипывания довольно мала: в 1 мс от 1 до 3 везикул подходит к цитоплазматической мембране, взаимодействует с ней и поступает в синаптическую щель. Количество посредника в одном пузырьке условно обозначают квантом медиатора. Применимо к ацетилхолину это около 2000 его молекул. Кроме везикул, цитоплазма пресинаптического окончания богата митохондриями, микротрубочками, микрофиламентами. Плазмолемма терминалиак-сона имеет большое количество кальциевых каналов, на ней отсутствуют потенциалзависимые натриевые и калиевые каналы, поэтому на пресинаптической мембране потенциал действия генерироваться не может. Высвобождение медиатора везикул происходит под действием потенциала действия (нервного импульса), пришедшего по аксону. Большая роль в освобождении медиатора принадлежит ионам кальция, которые при подходе потенциала действия к пресинаптическому окончанию быстро поступают в клетку через открывающиеся кальциевые каналы. Ионы кальция активируют внутриклеточный транспорт везикул посредством микротрубочек и микрофиламентов, при этом хаотичное движение пресинаптических пузырьков меняется на упорядоченное. Подходя к цитоплазматической мембране, везикулы взаимодействуют с ней, затем отщипываются. В 1 мс до 250 квантов медиатора покидают пресинаптическое окончание. Существует зависимость между количеством ионов кальция, поступивших в терминаль из внеклеточной среды, и количеством квантов выделившегося медиатора. Так, например, в холинэргических синапсах на 1 квант выделившегося АХ приходится 4 иона кальция.

Минуя синаптическую щель, медиатор попадает на постсинаптическую мембрану. Она имеет складчатый характер, на ней расположены два вида белка – белок-рецептор и ферментативный белок, выполняющий функцию разрушения медиатора (холинэстераза, катехолоксиметилтрансфераза и др.). В холинэргических синапсах функцию узнавания медиатора выполняет холинорецептор. Взаимодействие рецептора с медиатором обусловлено силами электростатического притяжения и отталкивания. И холинорецептор, и ацетилхолин имеют эстрафильные концы (обладают и положительным, и отрицательным зарядом), которые способны притягиваться друг к другу. В зависимости от того, каким веществом, кроме ацетилхолина, рецептор способен возбуждаться, выделяют никотинзависимые и мускаринзависимые холинорецепторы. Для первых такими веществами являются никотин, гексоний (ганглиоблокаторы), для вторых – мускарин, атропин и др. Кроме белка-рецептора, постсинаптическая мембрана содержит белок, способный разрушать молекулы медиатора. В холинэргических синапсах это холинэстераза. Имея подобное холинорецептору строение, она также взаимодействует с ацетилхолином, разрушая его на холин и уксусную кислоту. На постсинаптической мембране количество молекул холинорецептора и холинэстеразы одинаковы.

В адренэргических синапсах постсинаптическая мембрана также содержит рецепторы (адренорецепторы) и ферменты, разрушающие медиаторы норадреналин и изопропилнорадреналин (катехолоксиметилтрансфераза – КОМТФ). Адренорецепторы, как и холинорецепторы, различны. Их существует 4 вида: α_1 -, α_2 -, β_1 - и β_2 -адренорецепторы. α -адренорецепторы реагируют на медиатор норадреналин; β -адренорецепторы, кроме норадреналина, возбуждаются изопропилнорадреналином, дофамином и адреналином, который вообще не является медиатором, но является конечным звеном цепочки катехоламинов, получаемых из аминокислоты фенилаланина; для его разрушения на постсинаптической мембране адренэргических синапсов есть специальный фермент – моноаминоксидаза. (МАО).

Все адренорецепторы локализуются на постсинаптических мембранах, исключение составляют лишь α_2 -адренорецепторы, которые могут располагаться на пресинаптических мембранах холинэргических, адренэргических, серотонинэргических синапсов, выполняя тормозную функцию при выделении ацетилхолина, нор-адреналина, серотонина. Кроме пресинаптических мембран указанных синапсов, α_2 -адренорецепторы могут находиться на постсинаптических мембранах ЦНС.

α_1 -располагаются на постсинаптических мембранах синапсов сердца; возбуждение этих рецепторов вызывает расширение коронарных сосудов.

β_2 -адренорецепторы располагаются в синапсах других органов. Возбуждение этих рецепторов вызывает эффекты, аналогичные действию волокон от β_1 -адренорецепторов.

В ГАМК-эргических синапсах постсинаптическая мембрана также содержит рецепторы к медиатору. Это ГАМК α - и β -рецепторы. Первые локализуются лишь в ЦНС, вторые, кроме центральных отделов нервной системы, находятся в ганглиях сердца, кишечника и т. д.

H_1 - и H_2 -рецепторы содержат постсинаптические мембраны гистаминэргических синапсов. Возбуждение этих рецепторов в синапсах ЖКТ оказывает противоположный холиновым нервным волокнам эффект.

В серотонинэргических синапсах постсинаптическая мембрана несет четыре вида рецепторов к серотонину: $5HT_1$, $5HT_2$, $5HT_3$, $5HT_4$. Такие синапсы находятся в основном в органах ЖКТ.

Дофаминэргические синапсы содержат D_1 - и D_2 -рецепторы к дофамину. Эти образования локализуются в большом количестве в ЦНС (черная субстанция среднего, базальные ядра конечного мозга). В результате взаимодействия вышеупомянутых рецепторов со специфичными для этих рецепторов медиаторами меняется проницаемость хемовозбудимых каналов, локализованных на постсинаптической мембране. Как правило, происходит открытие натриевых, кальциевых каналов, и эти ионы поступают внутрь клетки. В ряде случаев возможно закрытие каналов. Перемещение ионов через постсинаптическую мембрану вызывает возникновение локального электрического ответа, который может нести как возбуждающий (сопровождающийся деполяризацией мембраны), так и тормозной (гиперполяризацией) характер. Деполяризация мембраны (возбуждающий постсинаптический потенциал – ВПСП) возникает благодаря активации хемозависимых натриевых каналов, через которые осуществляется лавинообразное движение натрия в клетку. Значение в формировании ВПСП имеют также ионы кальция, поступающие в клетку, и выходящие ионы калия. Длительность ВПСП составляет около 5 мсек, амплитуда – примерно 20 мВ.

Тормозной постсинаптический потенциал формируется в результате гиперполяризации мембраны за счет выхода ионов калия по градиенту концентрации из клетки и входа ионов хлора внутрь клетки. Самую важную роль играют ионы хлора. Возможно возникновение ТПСП без гиперполяризации. Это возникает, когда мембранный потенциал нейрона более отрицателен, чем равновесный хлорный потенциал (70 мВ). В этом случае ионы хлора покидают клетку через открытые каналы, развивается деполяризация мембраны до уровня равновесия потенциалов по хлору, но синапс будет все равно тормозным, так как дальнейшая деполяризация мембраны невозможна из-за нейтрализации зарядов входящих ионов натрия входящими ионами хлора и выходящим калием. Длительность ТПСП составляет 2–5 с, амплитуда равна 10 мВ.

Таким образом, сущность механизма передачи импульса через химический синапс заключается в преобразовании электрической энергии в энергию химических связей, обуславливающую взаимодействие медиатора с рецептором, а затем – опять в электрическую энергию формирующегося потенциала действия (ТПСП и ВПСП).

Электрические синапсы были открыты Дж. Экклсом в 1961 г. Главным отличием их от химических является отсутствие посредника; осуществляется прямая передача потенциала действия с одной клетки на другую. Главным структурным отличием можно считать узкую синаптическую щель (2–4 нм). Через нее в электрических синапсах протянуты белковые каналы (диаметр до 2 нм), способные пропускать ионы и низкомолекулярные вещества. ПД не затухает в межклеточной жидкости синаптической щели, входит внутрь иннервируемой клетки, затем через постсинаптическую мембрану выходит на ее поверхность, вызывая деполяризацию.

В организме человека электрических синапсов значительно меньше, чем химических, причем в эмбриогенезе их больше, чем в постнатальном периоде. Они встречаются в структурах ЦНС (ядра тройничного, глазодвигательного нервов, вестибулярные ядра Дейтерса), вставочные диски (нексусы кардиомиоцитов) также пример электрических синапсов.

Электрические синапсы обладают рядом преимуществ перед химическими (высокая лабильность из-за малой синаптической задержки – 0,1 мсек, низкая утомляемость, надежность передачи), но и обладают некоторыми недостатками, главным среди которых можно назвать почти полное отсутствие одностороннего проведения возбуждения. Возможно, именно это сыграло главную роль в том, что в процессе эволюции электрические синапсы большей частью возникли из нервных систем высших позвоночных.

Кроме межнейронных синапсов (иннервируемая клетка – нейрон), существуют также нейроэфektorные и нейрорецепторные. Нейроэфektorные синапсы подразделяются на нервно-мышечные (мионевральные) и нервно-железистые. Мионевральный синапс представляет собой контакт многочисленных ветвлений осевого цилиндра аксона и участка мышечного волокна. Разветвленные терминалы аксона, погружаясь в мышечное волокно, вовлекают за собой сарколемму; этот участок и является постсинаптической мембраной мионеврального синапса. Плазмолеммы клеток (пре- и постсинаптические) разделены синаптической щелью порядка 50 нм. Кроме того, существуют вторичные синаптические щели, образованные многочисленными складками сарколеммы и представляющие собой ветвления первичной синаптической щели. Пресинаптическое окончание аналогично таковому в межнейронных синапсах. Везикулы содержат медиатор ацетилхолин. Саркоплазма возле постсинаптической мембраны содержит большое число митохондрий, скопление овальных ядер; мышечное волокно в этом месте не имеет типичной поперечной исчерченности.

Постсинаптическая мембрана мионевральных синапсов так же, как и в холинэргических межнейронных синапсах, содержит белки холинорецептор и холинэстеразу. Механизм передачи потенциала действия нервно-мышечного синапса аналогичен таковому в межнейронных.

Особенностью мионевральных контактов в гладкой мышечной ткани является то, что терминалы аксона около миоцитов образуют варикозы – четкообразные расширения, содержащие везикулы с ацетилхолином и норадреналином.

Нейросекреторные синапсы устроены значительно проще, чем мионевральные. Они представляют собой лишь утолщение терминалей аксона, содержащее в основном ацетилхолин. Медиатор нервных окончаний поступает непосредственно в межклеточное пространство.

Нейрорецепторные синапсы, представляющие собой контакт нервной клетки с вторично-чувствующей клеткой органов вкуса, равновесия и слуха, а также контакты нервных клеток со специальными клетками соединительной, мышечной тканей и некоторыми клетками глии. В органах вкуса, слуха и равновесия потенциал действия возникает на сенсорноэпителиальной клетке и обусловлен либо изменением ее биохимического состава, либо реакцией с рецепторов на поверхности клетки (волосковые клетки органа слуха и равновесия) при взаимодействии их с медиатором из внеклеточной среды (ацетилхолин, содержащийся в эндолимфе).

Потенциал действия с мембраны сенсорноэпителиальной клетки переходит на невритическую нервную окончание, запуская афферентный импульс.

К контактам отростков нервных клеток с клетками глии и соединительной ткани относятся чувствительные инкапсулированные окончания в виде пластинчатых и осязательных телец. В обоих случаях нервная клетка напрямую контактирует только с видоизмененными леммоцитами, соединительная ткань образует капсулу окончания.

Контакт чувствительных нервных клеток с клетками мышечной ткани сформировался в виде рецепторов нервно-мышечных веретен. Мышечные волокна, участвующие в контакте и окруженные соединительно-тканной капсулой, называются интрафузальными (два типа: с ядерной сумкой и с ядерной цепочкой). Импульс на мембране нервных клеток нервно-

мышечных веретен возникает вследствие скольжения интрафузальных мышечных волокон вдоль нервного окончания.

Существуют также нервно-сухожильные волокна, в основе которых лежит контакт разветвленной нервной терминали с коллагеновыми сухожилиями.

Волокна и проведение импульса

Проведение нервных импульсов осуществляется при помощи отростков нервных клеток – нервных волокон. По особенностям строения и расположения осевых цилиндров в составе нерва (по отношению к шванновским клеткам) различают волокна мякотного (миелинизированные) и безмякотного типа. Как правило, нервы включают волокна обоих типов в разном количественном соотношении. Миелиновые волокна преобладают в чувствительных и двигательных нервах органов чувств, скелетных мышц и вегетативной нервной системы. Безмиелиновые преимущественно встречаются в составе нервов симпатического отдела.

Волокна мякотного и безмякотного типов состоят из одинаковых структурных компонентов: отростка нервной клетки (осевого цилиндра), шванновских клеток (леммоцитов) и базальной мембраны (тонкой пластинки, состоящей из рыхлой волокнистой соединительной ткани и покрывающей каждое нервное волокно снаружи). Миелиновое волокно представлено осевым цилиндром, окруженным миелиновой оболочкой. Шванновские клетки, окружающие отросток нейрона, образуют дупликации цитоплазматической мембраны, называемые мезаксонами. Многократно обертываясь вокруг осевого цилиндра, мезаксон формирует миелиновую оболочку нервного волокна, представляющую собой плотный липидно-белковый футляр. На протяжении мякотного нервного волокна через примерно равные интервалы имеются участки истончения миелинового слоя, ширина которых составляет около 1 мкм. Эти участки получили название перехватов Ранвье. Они имеют большое функциональное значение при проведении нервного импульса. Расстояние от одного до другого перехвата называется межузловым сегментом. Мякотные волокна могут располагаться как в пределах центральной нервной системы, так и вне ее. В зависимости от этого среди них различают центральные и периферические. Миелиновые волокна характеризуются высокой скоростью проведения импульсов (60-120 м/с). Эта особенность обусловлена изолирующей функцией миелинового слоя и наличием перехватов Ранвье.

Безмякотные нервные волокна построены более примитивно. Они представлены цепочкой шванновских клеток, в которую вдавлено от одного и более осевых цилиндров. В среднем их количество составляет от 5 до 20. Миелинового слоя в этих клетках нет, леммоциты образуют между осевыми цилиндрами мезаксоны, не играющие существенной роли в проведении нервного возбуждения. Отростки нейроцитов расположены довольно рыхло и плохо изолированы. Поэтому они могут переходить из одного безмиелинового волокна в другое. Снаружи волокно покрыто соединительно-тканной базальной пластинкой. В связи с перечисленными особенностями строения безмякотные нервные волокна называют волокнами кабельного типа. Скорость проведения в них (3–5 м/с) гораздо ниже, чем в миелиновых.

Функцией нервного волокна является проведение нервных импульсов, способ которого в мякотных и безмякотных нервных волокнах несколько различается. В этом процессе большое значение имеют структуры нервного волокна.

Главный элемент с функциональной точки зрения – цитоплазматическая мембрана осевого цилиндра. Именно на мембране возникает нервный импульс, а затем распространяется по ней. Миелин одновременно служит изолятором и выполняет трофическую функцию по отношению к осевому цилиндру. Являясь веществом липидно-белковой природы, миелин благодаря своему высокому сопротивлению ограничивает передвижение ионов. В связи с этим потенциал действия, возникновение которого связано с перераспределением ионов, может воз-

никать не на любом участке волокна, а в местах наименьшего сопротивления – истончениях миелина, перехватах Ранвье. Это имеет большое значение в проведении нервного возбуждения и обуславливает разницу механизмов проведения в мякотных и безмякотных волокнах. Трофическая функция миелиновой оболочки заключается в регуляции роста и обмена веществ осевого цилиндра. Кроме того, шванновские клетки при повреждении нерва осуществляют дегенерацию дистальной от тела клетки отсеченной части осевого цилиндра, а затем образуют ложе для нового волокна, обеспечивая направление продвижения колбы роста.

Свою роль в распространении импульса играют и внутриклеточные структуры осевого цилиндра, в частности нейрофибриллы, микротубулы и транспортные филаменты, соединяющиеся с различными веществами или органеллами и осуществляющие их транспорт по нервным волокнам.

Проведение импульса протекает при определенных условиях и подчиняется ряду законов. Во-первых, проведение нервного импульса по волокну может осуществляться полноценно лишь при условии его анатомической и физиологической целостности, или непрерывности. Анатомическая целостность может нарушаться при механических повреждениях, например при перерезке или сдавливании волокна, нарушение физиологической целостности может быть результатом сильного охлаждения, действия веществ – блокаторов натриевых каналов мембраны (местных анестетиков) или других подобных факторов. Все это вызывает частичное или полное нарушение проводимости нервного волокна.

С помощью многочисленных опытов (А. И. Бабухин, 1877 г., В. Кюне, 1886 г.) было доказано, что возникшее на мембране возбуждение распространяется в двух направлениях: в центробежном и в центростремительном. Потенциал действия возникает на нейроне в так называемой триггерной зоне (в месте перехода тела нервной клетки в нейрит), и распространяется по аксону и по телу к дендритам. В условиях целостного организма наблюдать двустороннее проведение нельзя из-за наличия клапанного аппарата синаптических соединений, передающих импульс только в одном направлении, и специфики места возникновения возбуждения (рецепторного аппарата).

В одном нерве могут находиться волокна разных видов – двигательные, чувствительные, вегетативные – различающиеся иннервируемыми структурами. В связи с этим очень важным свойством является изолированное проведение возбуждения в нервных волокнах. В первую очередь, роль изолятора выполняет миелиновая оболочка, обладающая высоким сопротивлением. Большое значение имеет также наличие жидкости в межклеточных пространствах. За счет более низкого ее сопротивления по сравнению с мембраной волокна ток между деполяризованным и покоящимся участками мембраны идет по межклеточным щелям и не затрагивает другие волокна.

Таким образом, проведение нервного импульса подчиняется трем основным законам: закону анатомической и физиологической целостности, двустороннего проведения и изолированного проведения возбуждения.

Процесс проведения начинается с возникновения потенциала действия. Потенциал действия – это быстрое кратковременное смещение мембранного потенциала (потенциала покоя); сдвиг происходит в положительную сторону и возникает в нервных и мышечных клетках в результате воздействия раздражителя, имеющего пороговую или сверхпороговую силу. Пороговой называют такую минимальную силу раздражителя, которую нужно приложить для возникновения потенциала действия в клетке. Распространение потенциала действия происходит без изменения его амплитуды, которая в разных клетках составляет от +110 до +140 мВ. Величина амплитуды не зависит от прилагаемой силы раздражителя, она одинакова как при воздействии пороговых, так и более сильных раздражителей. Поэтому принято считать, что потенциал действия подчиняется закону «все или ничего».

Возникновение его начинается со снятия потенциала покоя. Потенциалом покоя, или мембранным потенциалом, называют разницу потенциалов между наружной (положительно заряженной) и внутренней (отрицательно заряженной) поверхностями клеточной мембраны в состоянии относительного физиологического покоя. Эта величина составляет примерно 60–90 мВ.

В соответствии с мембранно-ионной теорией, предложенной в 1902 г. немецким физиологом Н. А. Берштейном, в поддержании постоянства потенциала покоя участвует ряд факторов.

Среди них называют в первую очередь особенности строения и функционирования клеточных мембран. Разность потенциалов существует за счет различного содержания ионов натрия, калия, кальция и хлора в клетке и вне ее и, следовательно, различной проницаемости мембраны для них. Важным свойством цитоплазматической мембраны является наличие в ней белков (60 %); среди них различают периферические, погруженные (полуинтегральные) и трансмембранные (интегральные), которые помимо рецепторной и ферментативной функции выполняют транспортную функцию и образуют поры, предназначенные для перемещения определенных ионов.

Поры, или каналы, имеют диаметр около 1 нм, образованы молекулами белков и работают в соответствии с воротным механизмом, регуляция которого обеспечивается разностью потенциалов или взаимодействием белка-рецептора с адекватным медиатором.

В соответствии с последним, различают поры электровозбудимые (преобладают в нервных и мышечных клетках) и хемовозбудимые. Функционирование воротного механизма представляет собой последовательную смену состояний канала. В закрытом состоянии, которое существует в относительном физиологическом покое, пора не может пропустить ион. Из закрытого состояния канал переходит в открытое, соответствующее началу деполяризации. Это, собственно, время работы поры. После открытого следует состояние инактивации, когда канал все еще открыт, но ион не пропускает. После этого канал вновь закрывается.

Поры могут осуществлять транспорт только определенного иона, таким образом, обладая специфичностью (избирательностью), что объясняется разницей или сходством диаметра иона и канала, зарядом внутри него и вышеописанным воротным механизмом.

В покое клеточная мембрана обладает хорошей проницаемостью для ионов калия и хлора. Проницаемость для натрия гораздо ниже. Анионы и молекулы органических веществ не могут проникнуть через мембрану.

Следующим фактором, обуславливающим наличие и постоянство величины мембранного потенциала, является ионная асимметрия внутри клетки и снаружи. В клетке содержатся преимущественно ионы калия и анионы органических веществ, а вне ее больше ионов натрия, хлора и кальция. Ионную асимметрию можно считать главной причиной существования мембранного потенциала. Она поддерживается за счет избирательной проницаемости цитоплазматической мембраны и физико-химического равновесия Доннана.

Большое значение в поддержании мембранного потенциала имеют так называемые пассивные силы, объединяющие силы простой диффузии и электростатического взаимодействия ионов. Пассивными их называют потому, что для своей реализации они не требуют энергетических затрат. Действие этих сил можно проследить, например, на ионе калия. Клеточная мембрана хорошо проницаема для калия, в клетке содержание калия больше, чем вне ее. По градиенту концентрации калий выходит из клетки. Он заряжен положительно, следовательно, выходя на поверхность, он попадает под действие сил электростатического отталкивания, так как в состоянии относительного физиологического покоя наружная мембрана также заряжена положительно, и снова возвращается в клетку. Таким образом, калий находится преимущественно внутри нее.

Для хлора, находящегося большей частью снаружи, клеточная мембрана тоже легко проницаема. Аналогично калию, на хлор действуют силы простой диффузии, под воздействием которых он устремляется в клетку. Отрицательный заряд внутренней поверхности мембраны отталкивает анионы, и хлор остается снаружи.

Клеточная мембрана не пропускает ионы натрия, находящегося вне клетки, и анионы органических веществ (внутри), они не могут пройти через нее при помощи диффузии и соответственно, остаются за пределами клетки и в ней.

Фактически мембранный потенциал основывается на электрохимическом равновесии по иону калия (количество калия, вышедшего из клетки благодаря диффузии и вернувшегося путем электростатического отталкивания, одинаково). Это равновесие развивается при условии, если создается равенство сил диффузии и отталкивания в клетке.

Важным звеном в формировании и поддержании мембранного потенциала является работа натрий-калиевого насоса, активного транспорта ионов через цитоплазматическую мембрану против градиента концентрации с затратой энергии. Функционирование насоса происходит при участии натрий-калиевой АТФ-азы, которая за один цикл работы насоса выводит за пределы клетки три иона натрия и возвращает два калия.

При возникновении потенциала действия происходит снятие мембранного потенциала и перезарядка мембраны, что является результатом постепенного изменения проницаемости для определенных ионов. Он способен генерироваться только в определенных участках мембраны нервной клетки, называемых электровозбудимыми. Они располагаются в аксональном холмике (триггерная зона), нейрите, иногда в теле (но не на постсинаптических мембранах), в перехватах Ранвье. Наиболее значимая из этих структур – аксональный холмик. Потенциал действия возникает лишь при достижении критического уровня деполяризации (влияние распространяющегося возбуждающего постсинаптического потенциала из синапсов или рецепторного потенциала с чувствительных нейронов). Мембрана аксонального холмика содержит большое количество натриевых и калиевых каналов и, кроме того, имеет сравнительно низкий с другими структурами порог возбуждения. Это обуславливает более легкое достижение критического уровня деполяризации. Таким образом, этот участок является наиболее легко возбудимым в клетке.

С точки зрения мембранно-ионной теории, потенциал действия развивается благодаря повышению мембранной проницаемости для двух видов ионов – натрия и калия. Сначала открываются натриевые каналы, проницаемость увеличивается в 400–500 раз, и натрий устремляется в клетку. Для калия проницаемость становится возможна позже, к началу реполяризации, и увеличивается всего в 10–15 раз. В итоге в процессе формирования потенциала действия натрия выходит гораздо больше, чем выходит калия.

Потенциал действия – достаточно сложное комплексное явление, включающее несколько фаз. В первую очередь возникает локальный ответ, затем следует пик, или спайк, состоящий из фазы деполяризации и реполяризации, позже наблюдаются следовые потенциалы – отрицательный и положительный.

Локальный ответ (начальная фаза) возникает, когда сила действующего раздражителя еще не достигла пороговой (подпороговой раздражитель). Этот этап характеризуется увеличением ионной проницаемости мембраны для всех ионов (неспецифически). Мембранный потенциал начинает смещаться в положительную сторону. В процессе увеличения силы воздействия при достижении 50–70 % от порога уже имеет место специфическое увеличение проницаемости для натрия, который силами простой диффузии входит в клетку и частично деполяризует мембрану. Мембранный потенциал стремится к критическому уровню деполяризации, который в разных клетках может составлять примерно от 50 до 40 мВ

При достижении раздражителем пороговой силы начинается первый этап фазы спайка: деполяризация (восходящее колено). Мембранный потенциал достигает критического уровня,

что вызывает открытие всех натриевых каналов и лавинообразный ток ионов внутрь клетки. Это становится причиной увеличения мембранного потенциала до нуля, а затем и перезарядки мембраны. Деполяризация прекращается после развития нового электрохимического равновесия по натрию и инактивации натриевых каналов.

В процессе реполяризации (нисходящее колено) мембрана начинает пропускать ионы калия. Он покидает клетку, удаляя таким образом положительный заряд. Перераспределение ионов активирует работу натрий-калиевого насоса.

За реполяризацией следует отрицательный следовой потенциал. Он характеризуется повторным незначительным увеличением проницаемости для натрия, который в небольшом количестве входит в клетку и вызывает приближение мембранного потенциала к критическому уровню – частичную деполяризацию. Эта фаза сменяется положительным следовым потенциалом, основным явлением которого называют следовую гиперполяризацию (формирование положительного заряда на наружной поверхности мембраны, возникающее в результате продолжения тока калия из клетки). В итоге величина мембранного потенциала вновь отдаляется от критического уровня.

Таким образом, возбуждение включает локальный ответ, который не распространяется и быстро затухает, и волновой ответ, распространяющийся далее по волокнам.

Осуществляясь в соответствии с одинаковыми закономерностями, процессы проведения в миелиновых и безмиелиновых волокнах отличается рядом особенностей. В безмиелиновых волокнах импульс распространяется от возбужденного участка к соседним, расположенным рядом с ним. Распространение потенциала действия происходит в обе стороны без изменения амплитуды с помощью круговых токов.

Механизм распространения нервного возбуждения в миелиновых волокнах происходит несколько иначе. Потенциал действия распространяется скачкообразно (сальтаторно); деполяризуются только участки истончения миелиновой оболочки – перехваты Ранвье (Б. Ф. Вериге, 1899 г.). Возбуждение распространяется с одного перехвата на соседний, минуя участки, покрытые плотным слоем миелина. Сальтаторное проведение имеет ряд преимуществ по сравнению с кабельным. Оно отличается большей эффективностью ввиду большого количества ионных натриевых каналов в перехватах – до 10000 на 1 кв. мкм мембраны. При повреждении миелинового нервного волокна нарушение проведения менее выражено, чем в безмиелиновых при аналогичных условиях. Это обусловлено тем, что «перепрыгивание» возможно не только на соседний перехват, но и минуя один или более. Это возможно благодаря тому, что амплитуда потенциала действия в перехвате примерно в пять раз больше необходимой для деполяризации другого перехвата.

Различная скорость проведения, продолжительность фаз потенциала действия, строение волокон позволяет подразделять их на 3 вида: А, В, С.

Волокна типа А – миелиновые, они, в свою очередь, подразделяются еще на 4 подгруппы: α -, β -, γ - и δ -волокна. Альфа-волокна, или, как их еще называют, А-а, среди этой группы имеют самый большой диаметр (12–22 мкм) и высокую скорость проведения импульса (70–120 м/с). В организме они достаточно распространены. К этой группе относятся двигательные и чувствительные волокна скелетной мускулатуры. Что касается длительности различных фаз потенциала действия, то продолжительность пика составляет 0,4–0,5 мс, следовой деполяризации – 15–20 мс, следовой гиперполяризации – 40–60 мс. Следующие подгруппы типа А – А- β , А- γ , А- δ – отличаются меньшим диаметром и скоростью проведения возбуждения, но их потенциал действия более продолжителен, чем А- α . Эти волокна участвуют в основном в проведении импульсов от различных рецепторов внутренних органов в нервные центры. А- β волокна идут от тактильных рецепторов, А- γ – от тактильных и барорецепторов, а также к мышечным веретенам как двигательные волокна. В А- δ подгруппу входят афферентные волокна, несущие импульс от термо-, барорецепторов и ноцицепторов. Проведение в трех последних подгруппах

составляет 1-12 м/с. Самое быстрое проведение – в А-β волокнах. Пик потенциала действия может продолжаться до 0,9–1,0 мс, (наиболее длительное – в А-β волокнах). Следовая деполяризация и гиперполяризация продолжаются примерно в течение того же времени, что и в А-α.

Волокна типа В также покрыты миелиновой оболочкой, имеют достаточно низкую скорость проведения и находятся в составе вегетативных отделов нервной системы. В основном, это преганглионарные вегетативные волокна. Проведение осуществляется со скоростью от 3 до 18 м/с. Наряду с этим, в В-волокнах потенциал действия по длительности превосходит более чем в 3 раза это значение в А-волокнах. Важнейшим отличием является тот факт, что в этих волокнах не наблюдается фаза следовой гиперполяризации. Следовая гиперполяризация может продолжаться до 100 мс.

Волокна типа С по строению безмиелиновые, очень тонкие, всего 0,5–2,0 мкм в диаметре. Они также обнаруживаются в вегетативной нервной системе в составе постганглионарных волокон, осуществляя проведение от рецепторов тепла, холода, давления и боли. Эти волокна отличаются наиболее медленной скоростью проведения (не больше 3 м/с). Их потенциал действия отличается самой большой (по сравнению с другими типами) длительностью развития потенциала действия: у теплокровных животных и человека – до 2 мс.

Регенерация

Волокна способны существовать и выполнять свою функцию только тогда, когда они связаны с телом нейрона. Повреждение волокна ведет к нарушению или утрате способности проводить возбуждение. Перерезка ведет к гибели отсеченной части волокна. Однако волокна способны регенерировать за счет гипертрофии (эндорепродукции). Разрушение отделенного волокна и образование нового является сложным и длительным процессом и протекает в несколько последовательных стадий. После перерезки миелиновый слой перерождается в жировые капли. Леммо-циты осуществляют дегенерацию осевого цилиндра с помощью гидролитических ферментов лизосом. В результате на месте волокна остается цепь леммоцитов. Дальше начинается регенерация волокна. От места его отделения в ложе, образованной шванновскими клетками, начинает прорастать колба роста. Регенерация осуществляется с примерной скоростью 0,5–4,5 мм за сутки в зависимости от строения волокна и местоположения его в организме.

Рефлекторная дуга

Деятельности нервной системы присущ рефлекторный характер. Еще в XVII в. французский философ и математик Рене Декарт дал описание рефлекторному акту. Он отметил реакцию организма на раздражение и высказал предположение о существовании пути, по которому проходит нервное возбуждение. Сам термин «рефлекс» был выдвинут позже – в XVIII в. – чешским ученым Дж. Прохазкой (с латинского «рефлекс» – отраженное действие). В дальнейшем И. М. Сеченов в своей работе «Рефлексы головного мозга» доказал, что ответы нервной системы на различного рода раздражения протекают по рефлекторному механизму, т. е. все сознательные и бессознательные действия имеют рефлекторное происхождение. Под рефлексом понимается конкретная реакция организма на раздражитель внутренней среды либо поступивший извне с обязательным участием центральной нервной системы. Рефлексы принято называть функциональными единицами нервной деятельности.

Рефлексы поддаются классификации по различным критериям. Так, в зависимости от уровня замыкания дуги, т. е. по месту локализации рефлекторного центра, рефлексы подразделяют на спинальные (рефлекс замыкается в спинном мозге), бульбарные (рефлекторный центр – продолговатый мозг), мезэнцефальные (замыкание рефлекторной дуги осуществляется в

среднем мозге), диэнцефальные и кортикальные рефлекторные центры находятся в конечном мозге и коре больших полушарий соответственно. По эффекторному признаку они бывают соматические, когда эфферентный путь рефлекса осуществляет двигательную иннервацию скелетной мускулатуры, и вегетативные, когда эффекторами являются внутренние органы. В зависимости от вида раздражаемых рецепторов рефлексы делят на экстероцептивные (если рецептор воспринимает информацию из внешней среды), проприо-цептивные (рефлекторная дуга начинается от рецепторов костно-мышечно-сухожильного аппарата) и интероцептивные (от рецепторов внутренних органов). Интероцептивные рефлексы, в свою очередь, подразделяются на висцеро-висцеральные (рефлекторная дуга связывает два внутренних органа), висцеро-мышечные (рецепторы находятся на мышечно-сухожильном аппарате, эффектор – внутренний орган) и висцеро-кутанные (рецепторы локализованы в коже, рабочие органы – внутренности). По Павлову, рефлексы делят на условные (выработанные в течение жизни, специфичные для каждого индивида) и безусловные (врожденные, видоспецифичные: пищевые, половые, оборонительно-двигательные, гомеостатические и др.).

Независимо от вида рефлекса его рефлекторная дуга содержит рецептор, афферентный путь, нервный центр, эфферентный путь, рабочий орган и обратную связь. Исключением являются аксон-рефлексы, рефлекторная дуга которого располагается в пределах одного нейрона: чувствительные отростки генерируют центростремительные импульсы, которые, проходя через тело нейрона, по аксону распространяются в центральную нервную систему, а по ответвлению аксона импульсы доходят уже до эффектора. Подобные рефлексы относят к функционированию метасимпатической нервной системы, через них, например, осуществляются механизмы регулирования тонуса сосудов и деятельности желез кожи.

Функцию восприятия раздражения и превращения его в энергию возбуждения выполняют рецепторы рефлекторных дуг. Ре-цепторная энергия возбуждения носит характер локального ответа, что имеет значение в градации возбуждения по силе.

Исходя из строения и происхождения рецепторов, их можно разделить на первично-чувствующие, вторично-чувствующие и свободные нервные окончания. У первых в качестве рецептора действует сам нейрон (развивается из нейроэпителия), т. е. между раздражителем и первым афферентным нейроном нет структур-посредников. Локальный ответ первично-чувствующих рецепторов – рецепторный потенциал – является и генераторным потенциалом, т. е. вызывающим возникновение потенциала действия на мембране афферентного волокна. К первично-чувствующим рецепторам относят зрительные, обонятельные, хемо- и барорецепторы сердечно-сосудистой системы.

Вторично-чувствующие клетки представляют собой специальные структуры ненервного происхождения, которые с помощью синаптических нейрорецепторных контактов взаимодействуют с дендритами псевдоуниполярных чувствительных клеток. Рецепторный потенциал, возникающий под действием раздражителя, во вторично-чувствующих клетках не является генераторным и не вызывает возникновения потенциала действия на мембране афферентного волокна. Возбуждающий постсинаптический потенциал возникает лишь через механизм выделения рецепторной клеткой медиатора. Градация силы раздражителя осуществляется посредством экскреции различных количеств медиатора (чем больше выделяется медиатора, тем сильнее раздражитель).

Ко вторично-чувствующим клеткам относят слуховые, вестибулярные, каротидные, тактильные и другие рецепторы. Иногда в связи с особенностями функционирования к этой группе относят фоторецепторы, которые с анатомической точки зрения и в связи с происхождением из нейроэпителия являются вторично-чувствующими.

Свободные нервные окончания представляют собой ветвления дендритов псевдоуниполярных чувствительных клеток и локализуются почти во всех тканях человеческого тела.

По энергетической природе раздражителя, на который реагирует рецептор, они делятся на механорецепторы (тактильные, барорецепторы, волюморецепторы, слуховые, вестибулярные; они, как правило, воспринимают механическое раздражение при помощи выростов клетки), хеморецепторы (обонятельные), хемо-рецепторы сосудов, центральной нервной системы, фоторецепторы (воспринимают раздражение через палочко- и колбочковидные выросты клетки), терморецепторы (реагируют на изменение «тепло-холод» – тельца Руфини и колбы Краузе слизистых оболочек) и ноцицепторы (неинкапсулированные болевые окончания).

Пострецепторным образованием рефлекторных дуг является афферентный путь, образованный псевдоуниполярным чувствительным нейроном, тело которого лежит в спинном ганглии, а аксоны образуют задние корешки спинного мозга. Функция афферентного пути – проведение информации к центральному звену, более того, на данном этапе происходит кодирование информации. Для этих целей в организме позвоночных применяется двоичный код, составленный из пачек (залпов) импульсов и промежутков между ними. Существует два основных вида кодирования: частотное и пространственное.

Первое заключается в формировании различного числа импульсов в пачке, разного количества пачек, их длительности и длительности перерывов между ними в зависимости от силы нанесенного на рецептор раздражения. Пространственное кодирование осуществляет градацию силы раздражителя, задействуя различное количество нервных волокон, по которым одновременно проводится возбуждение.

В состав афферентного пути входят преимущественно А- α , А- β и А- δ волокна.

Пройдя по волокнам, нервный импульс попадает в рефлекторный центр, который в анатомическом смысле представляет собой совокупность нейронов, расположенных на определенном уровне центральной нервной системы и принимающих участие в формировании данного рефлекса. Функция рефлекторного центра состоит в анализе и синтезе информации, а также в переключении информации с афферентного на эфферентный путь.

В зависимости от отдела нервной системы (соматического и автономного) рефлексы, центр которых расположен в спинном мозге, различаются по локализации вставочных нейронов. Так, для соматической нервной системы рефлекторный центр расположен в промежуточной зоне между передними и задними рогами спинного мозга. Рефлекторный центр вегетативной нервной системы (тела вставочных нейронов) лежит в задних рогах. Соматический и вегетативный отделы нервной системы также отличаются по локализации эфферентных нейронов. Тела моторных нейронов соматической нервной системы лежат в передних рогах спинного мозга, тела преганглионарных нейронов автономной системы – на уровне средних рогов.

Аксоны обоих типов клеток формируют эфферентный путь рефлекторной дуги. В соматической нервной системе он непрерывающийся, его составляют волокна типа А- α . Исключением являются лишь А- γ волокна, проводящие возбуждение от клеток спинного мозга к интрафузальным волокнам мышечных веретен. Эфферентный путь автономной нервной системы прерывается в вегетативном ганглии, расположенном или интрамурально (парасимпатическая часть), или близ спинного мозга (отдельно или в симпатическом стволе – симпатическая часть). Преганглио-нарное волокно относится к В-волокнам, постганглионарное – к группе С.

Рабочим органом для соматического отдела нервной системы является поперечно-полосатая скелетная мышца, в вегетативной дуге эффектор – железа либо мышца (гладкая или поперечно-полосатая сердечная). Между эфферентным путем и рабочим органом расположен химический мионевральный либо нейросекреторный синапс.

Рефлекторная дуга замыкается в кольцо благодаря обратной афферентации – потоку импульсов от рецепторов эффектора обратно в рефлекторный центр. Функция обратной связи – сигнализация в центральную нервную систему о выполненном действии. Если оно выполнено недостаточно, нервный центр возбуждается – рефлекс продолжается. Также за счет обратной

афферентации осуществляется контроль периферической деятельности центральной нервной системой.

Различают отрицательную и положительную обратные связи. Первая при выполнении определенной функции запускает механизм, угнетающий эту функцию. Положительная обратная связь заключается в дальнейшей стимуляции функции, которая уже выполняется или в угнетении функции, которая уже угнетена. Положительная обратная афферентация встречается редко, так как приводит биологическую систему в неустойчивое положение.

Простые (моносинаптические) рефлекторные дуги состоят лишь из двух нейронов (афферентного и эфферентного) и различаются только в проприоцептивных рефlekсах. Остальные дуги включают все выше указанные компоненты.

ЦНС

Центральная нервная система, включающая головной и спинной мозг, обеспечивает самые сложные взаимоотношения организма с окружающей средой, управляя деятельностью всех тканей, органов и систем, отвечая за приспособление и формируя целенаправленное, сознательное поведение человека. Согласно нейронной теории, центральная нервная система представляет собой совокупность нервных клеток, связанных между собой синаптическими соединениями. Нервные клетки, сочетаясь в структурах головного и спинного мозга, образуют скопления – нервные центры, специализированные на выполнение определенной функции и отвечающие за то или иное действие или состояние. Среди таких образований можно назвать центры чувствительные, двигательные, вегетативные, центры психических функций и другие. В пределах центральной нервной системы они располагаются произвольно и имеют определенную четкую локализацию (например, дыхательный и сосудодвигательный центр в продолговатом мозге). В ЦНС проходит большое количество волокон, соединяющих разные части мозга.

Различают нервные центры двух типов. Центры ядерного типа – это объединение нервных клеток со сходной морфологией и функционированием, соединенных синапсами. Такие центры встречаются в спинном мозге, стволе головного мозга и белом веществе конечного мозга. Для ядерного типа характерно распределение нейронов по слоям. На них проецируются нервные импульсы. Центры коркового типа обнаруживаются в коре головного мозга, мозжечка, буграх четверохолмия промежуточного мозга, в сетчатке.

Вход информации в нервный центр осуществляется по афферентным волокнам. Далее происходит ее обработка возбуждающими или тормозными звеньями центра, а затем выход по эфферентным нейронам.

Как в головном, так и в спинном мозге различают серое и белое вещество. Серое вещество содержит тела нейронов и ближайшие ветвления дендритов и аксонов; белое включает волокна, покрытые миелином. В головном мозге в составе белого вещества имеются различной величины и формы островки, состоящие из серого вещества, – базальные ядра. Волокна центральной нервной системы образуют проводящие пути, связывающие отделы центральной части, а также нервные центры.

Спинной мозг

Спинной мозг – наиболее древняя часть центральной нервной системы, образующаяся из туловищного отдела нервной трубки. В продолжение его формирования в нем различают три слоя. Внутренний – эпендимный, образованный нейробластами, из которых формируются нервные клетки, и глиобластами, дающими начало астро- и олигодендроцитам макроглии.

Средний – плащевой, или мантийный, слой, который образует серое вещество. Наружный слой – краевая вуаль – это отростки нейронов, далее оформляющиеся в белое вещество.

Внешнее строение

Внешне спинной мозг выглядит как длинный тяж цилиндрической формы, чуть сплюснутый в передне-заднем направлении и разделенный на сегменты, соответствующие одной паре спинномозговых нервов. Являясь самым филогенетически старым образованием центральной нервной системы, он в большой степени сохранил метамерность организации. Спинной мозг располагается в позвоночном канале, образованном дугами позвонков; его корешки попарно образуют справа и слева спинномозговые нервы, которые выходят через межпозвоночные отверстия. Верхняя граница спинного мозга проецируется на край большого затылочного отверстия, где он переходит в головной. В каудальном направлении спинной мозг продолжается до I–II поясничного позвонка, оканчиваясь мозговым конусом, а далее переходит в терминальную нить, которая в начале еще содержит нервную ткань, а потом полностью замещается на соединительную ткань оболочек. Наружная часть терминальной нити, длина которой у взрослого человека до 8 см, заканчивается на уровне II копчикового позвонка, где срастается с его надкостницей. Внутренняя часть терминальной нити, содержащая нервную ткань, составляет по длине примерно 15 см и продолжается до уровня тела II крестцового позвонка.

Общая длина спинного мозга от 41–42 см у женщин и до 45 см у мужчин. По массе он составляет 34–38 г, около 2 % от веса головного мозга.

На своем протяжении спинной мозг образует два утолщения – шейное и пояснично-крестцовое. Их существование обусловлено тем, что от этих частей спинного мозга иннервируются верхние и нижние конечности, имеющие большое функциональное напряжение. В утолщениях обнаруживается большее, чем в других частях спинного мозга, количество нейронов и волокон.

На поверхности спинного мозга видно несколько борозд. На передней поверхности хорошо заметна глубокая передняя срединная щель. Сзади имеется задняя срединная борозда, которая вместе с первым образованием условно разделяет спинной мозг на две одинаковых части – правую и левую. Вглубь от нее до серого вещества проникает глиальная задняя срединная перегородка. По бокам от передней срединной щели проходит парная переднелатеральная борозда, из которой выходят передние корешки спинномозговых нервов (двигательные). Также по этой борозде проходит граница боковых и передних канатиков белого вещества. Двигательные корешки содержат аксоны мотонейронов нейроцитов переднего рога серого вещества. На дорсальной поверхности аналогично по отношению к задней срединной борозде располагаются две заднелатеральные борозды, являющиеся местом вхождения задних (чувствительных) корешков спинномозговых нервов и служащих границей между боковыми и задними канатиками. Задние корешки включают аксоны псевдоуниполярных нейронов, входящих в спинной мозг. Тела псевдоуниполярных клеток формируют спинномозговой узел, после которого происходит соединение передних и задних корешков спинномозговых нервов. В общей сложности от спинного мозга по сегментно отходит 31 пара корешков. Таким образом, часть спинного мозга, от которой отходит 4 корешка (2 задних, 2 передних) или 2 нерва, называется сегментом. У человека выделяют 31–33 сегмента: 8 из них – шейные (C1–C8), 12 грудных (Th1–Th12), 5 поясничных (L1–L5), 5 крестцовых (S1–S5) и 1–3 копчиковых (Co1–Co3).

Согласно метамерному строению спинного мозга, каждый сегмент отвечает за иннервацию определенного участка тела, находящегося с ним на определенном уровне.

Длина спинного мозга уступает длине позвоночного столба, поэтому расположение сегментов и соответствующих позвонков не совпадает. Верхние сегменты шейного отдела спинного мозга соответствуют нумерации позвонков. Нижние шейные и верхние сегменты грудного

отдела уже не совпадают с номерами позвонков, располагаясь на один позвонок выше. В средней части грудного отдела это расхождение достигает двух, а в нижней части – трех. Поясничные сегменты смещены уже до уровня X–XI грудных позвонков. Крестцовые и копчиковые сегменты проецируются на тела XII грудного и I поясничного позвонков.

Внутреннее строение

На поперечном разрезе спинного мозга четко видна граница серого и белого вещества. Серое вещество расположено внутри и по форме напоминает букву «Н» (или расположено в виде бабочки). Белое находится снаружи от серого и образует канатики.

В середине серого вещества находится отверстие – центральный канал, выстланный эпэндимоцитами макроглии и заполненный цереброспинальной жидкостью. Его верхняя часть переходит в IV желудочек продолговатого мозга, а книзу образует расширение и слепо заканчивается, формируя концевой желудочек. Вокруг канала расположено студенистое (серое) вещество. В различных участках на своем протяжении, а иногда даже полностью, канал может зарастать.

Серое вещество с обеих сторон образует серые столбы, связанные на уровне центрального канала передней и задней спайками, образованными пластинками серого вещества. В столбах в зависимости от уровня спинного мозга различают еще два или три столба: передний, задний, – а на уровне VIII шейного, грудных, I и II поясничного выделяют боковые столбы. Столбы серого вещества на поперечном срезе представлены в виде рогов. Передний рог шире заднего.

Серое вещество содержит скопления нейронов, образующих ядра. В передних рогах крупные эфферентные нейроны лежат в составе пяти ядер: центрального, переднелатерального, заднелатерального, переднемедиального, заднемедиального. В задних рогах клетки по размеру мелкие. Также в их составе обнаруживаются отростки чувствительных псевдоуниполярных ганглиев. Серое вещество задних рогов имеет более сложную структуру, нежели в передних. Большая часть его нейронов участвует в формировании собственного ядра. В составе белого вещества, соприкасающегося с верхушкой рога, имеется участок, называемый пограничной зоной. В сером веществе возле этого участка выделяют губчатую зону, состоящую из крупнопетливой глиальной сети и отдельных нейронов. Еще ближе к центральному каналу находится студенистое вещество (желатинозная субстанция), включающее мелкие нейроны. Отростки клеток студенистого вещества и губчатой зоны, а также пучковых клеток, распределенных в составе серого вещества, обеспечивают функцию связи между рядом расположенными сегментами сверху и снизу. Отростки обычно заканчиваются в передних рогах сегментов, огибая серое вещество по периферии и, таким образом, формируя вставки белого вещества. Эти волокна называют передними, латеральными и задними пучками.

Мелкоклеточные ядра задних рогов состоят большей частью из ассоциативных нейронов. Различают центральное и грудное ядра, аксоны которых следуют так же, как и пучки, в составе белого вещества в головной мозг.

Боковой рог в его медиальной части занимает грудное ядро, окруженное каемкой белого вещества. Оно продолжается вдоль бокового столба под названием столб Кларка. Кроме грудного ядра, в боковых рогах имеется также латеральное промежуточное (серое) вещество, включающее центры симпатической нервной системы. Аксоны клеток, образующих центры, переходят в передний рог и покидают спинной мозг в составе передних корешков вместе с аксонами и мотонейронами передних рогов. Между передними и задними рогами в промежуточной зоне располагается центральное промежуточное (серое) вещество. Отростки образующих его клеток входят в состав спинномозжечкового пути. В некоторых отделах спинного мозга (шейные и верхние грудные сегменты) в белом веществе имеется ретикулярная формация в виде переключателей из серого вещества, которое формируется из многоотростчатых нейронов.

Компоненты серого вещества, корешки нервов и близлежащее белое вещество образуют сегментарный аппарат спинного мозга (собственный аппарат), который выполняет важнейшую функцию спинного мозга – рефлекторную.

Белое вещество расположено на периферии от серого. Посредством борозд белое вещество разделяется на канатики. Между передней срединной щелью и переднелатеральной бороздой находится по обеим сторонам передний канатик. Канатики соединяются между собой посредством белой спайки, идущей от щели до серого вещества. Между переднелатеральной и заднелатеральной бороздами с каждой стороны лежит боковой канатик. Задний расположен между заднелатеральной бороздой и задней срединной бороздой.

Волокна, из которых состоит белое вещество, идут в определенных направлениях и образуют пучки (или тракты) – проводящие пути спинного мозга. Ассоциативные волокна образуют короткие тракты, соединяющие сегменты разных уровней. Восходящие волокна, по функции чувствительные, идут в центры, расположенные в мозжечке и в конечном мозге. Нисходящие, являющиеся двигательными, напротив, идут из головного мозга в передние рога спинного.

Восходящие и нисходящие пучки обеспечивают двустороннюю связь между спинным и головным мозгом. Передние канатики содержат нисходящие пути, в боковых находятся и нисходящие, и восходящие пучки волокон. Только восходящие волокна находятся в задних канатиках.

Удобнее всего рассматривать проводящие пути по распределению их в канатиках. В переднем канатике содержатся 6 путей.

1. Передний корково-спинномозговой путь (пирамидный) – по функции двигательный, включает в себя отростки гигантопирамидальных нейронов (клетки Беца), идущих из коры больших полушарий головного мозга. Расположение в спинном мозге – переднемедиальная часть передних канатиков, около передней срединной щели. Таким образом, пирамидный путь проводит возбуждение от коры в передние рога спинного мозга.

2. Ретикулярно-спинномозговой путь: также двигательный, по нему возбуждение следует от ретикулярной формации головного мозга в передние рога спинного. Расположен сбоку от корково-спинномозгового пути, в центре рога.

3. Передний спиноталамический путь: его функцией является проведение импульсов осязания и давления (тактильных). Лежит вентральнее ретикулярно-спинномозгового пути.

4. Покрышечно-спинномозговой путь: по отношению к предыдущему расположен ближе к центральному каналу. Идет от верхних (подкорковый центр зрения) и нижних (подкорковый центр слуха) холмиков четверохолмия крыши среднего мозга к ядрам передних рогов.

5. Задний продольный пучок: локализован в пространстве между пирамидным путем и серой спайкой. Связывает ствол головного мозга и верхние сегменты шейного отдела спинного. Осуществляет координацию деятельности мышц шеи и глазного яблока.

6. Преддверно-спинномозговой путь: связывает вестибулярные ядра преддверно-улиткового нерва в продолговатом отделе головного мозга с мотонейронами передних рогов спинного. Расположен около переднелатеральной борозды на периферии белого вещества.

В состав бокового канатика входит 5 восходящих и нисходящих путей и, кроме того, отдельные пучки волокон, входящие в другие проводящие пути.

1. Задний спинно-мозжечковый путь (пучок Флексига) – путь проприоцептивной чувствительности, лежит около заднелатеральной борозды. Спереди его ограничивает одноименный передний путь, медиально – волокна пирамидного пути.

2. Передний спинно-мозжечковый путь (пучок Говерса) – путь проприоцептивной чувствительности. Соприкасается с переднелатеральной бороздой.

3. Латеральный спинно-таламический путь – путь болевой и температурной чувствительности, расположен в передней части бокового канатика, сбоку между передним и задним спинно-мозжечковыми путями, медиально от красной ядерно-спинномозговой дуги.

4. Латеральный корково-спинномозговой путь (пирамидный) – нисходящий двигательный путь. Осуществляет проведение возбуждения от коры больших полушарий в передние рога спинного мозга. Этот путь образован отростками клеток Беца, он расположен медиальнее заднего спинно-мозжечкового пути, спереди граничит с краснойдерно-спинномозговым путем. В верхних отделах спинного мозга он лежит на относительно большой площади, книзу на поперечном срезе площадь значительно сокращается.

5. Краснаядерно-спинномозговой путь обеспечивает проведение импульсов автоматического контроля за работой и тонусом скелетной мускулатуры в передние рога. Лежит впереди по отношению к пирамидному пути.

Волокна заднего канатика в верхних отделах спинного мозга разделяются на два пучка. Медиально лежит тонкий пучок (пучок Голля), почти соприкасаясь с задней продольной бороздой. Латерально расположен клиновидный пучок (пучок Бурдаха), прилежащий к заднему рогу. Отростки пучка Голля следуют от нижней части тела и нижних конечностей в продолговатый мозг. Его волокна обнаруживаются в составе 19 нижних задних корешков спинномозговых нервов. Волокна клиновидного пучка входят в 12 верхних сегментов. От них получают иннервацию верхняя часть туловища и верхние конечности. Эти пучки являются также путями проприоцептивной чувствительности.

Оболочки спинного мозга

На всем его протяжении спинной мозг окружают три оболочки: твердая (внешняя), паутинная (средняя) и мягкая мозговая оболочка (внутренняя). Они разделены межоболочечными пространствами; мягкая оболочка непосредственно прилежит к поверхности спинного мозга. В неврологии оболочки, лежащие под твердой, объединяют под названием мягких.

Твердая оболочка – сплошное образование с плотными соединительно-ткаными стенками. Содержит спинной мозг, корешки спинномозговых нервов и остальные оболочки, находящиеся в пределах позвоночного канала. Между надкостницей канала и твердой мозговой оболочкой определяется эпидуральное пространство, которое содержит внутреннее позвоночное венозное сплетение и слой жировой клетчатки. Оболочка имеет прочный фиксирующий аппарат, не позволяющий ей спадаться. Вверху она переходит в одноименную оболочку головного мозга, прикрепляясь к краям большого затылочного отверстия. В канале от твердой оболочки отходят отростки, которые фиксируются по краям межпозвоночных отверстий, переходя в периневральные оболочки. Внизу оболочка переходит в терминальную нить и оканчивается на уровне тела II крестцового позвонка. Кроме прикрепления к отверстиям позвоночного столба, твердая мозговая оболочка имеет фиброзные пучки, продолжающиеся от нее к продольной связке позвоночного столба.

Между твердой и паутинной оболочками имеется небольшое субдуральное пространство, сообщаемое с пространством оболочек головного мозга и срастающееся с расположенной ниже мягкой мозговой оболочкой в области межпозвоночных отверстий.

Мягкая, или сосудистая, оболочка – самая тонкая. Она содержит кровеносные сосуды и, сопровождая их на некотором протяжении, проникает в белое вещество. Мягкую и паутинную оболочки разделяет подпаутинное пространство. В этом пространстве находится спинномозговая жидкость, или ликвор, объемом 120–140 мл.

Ниже уровня тела II поясничного позвонка в спинномозговой жидкости расположен пучок корешков спинномозговых нервов, образующий «конский хвост». Здесь легче всего путем прокола взять спинномозговую жидкость, так как нет риска повреждения спинного мозга. От мягкой мозговой оболочки отходят соединительно-тканые образования в виде пучков и пластинок, позволяющие ей образовывать соединения со спинным мозгом и вышележащей оболочкой.

Кровоснабжение

Кровоснабжение спинной мозг получает из нескольких источников.

Непосредственно к спинному мозгу к передней срединной щели прилежит передняя спинномозговая артерия из системы позвоночных артерий. К заднелатеральной борозде прилегают две задних спинномозговых артерий. Эти артерии сопровождают спинной мозг на его протяжении, анастомозируя между собой и со спинными ветвями от задних межреберных, поясничных и латеральных крестцовых артерий.

Вены спинного мозга образуют внутреннее позвоночное венозное сплетение.

Головной мозг

Головной мозг – это высший координирующий центр, управляющий деятельностью всех органов и систем организма и отвечающий за формирование психических процессов.

Его масса составляет в среднем от 1200 до 2000 г; масса мозга у мужчин выше, чем у женщин, примерно на 100–150 г. Наиболее интенсивный рост мозга происходит до 20 лет, и до 60 его масса и объем остаются относительно стабильными. После 60 лет происходит возрастная инволюция.

В строении головного мозга выделяют ствол, мозжечок и два полушария (самые морфологически и функционально развитые части головного мозга). Между полушариями проходит продольная щель большого мозга, ограниченная краями полушарий и мозолистым телом. С мозжечком полушария разделяются поперечной щелью. В каждом полушарии рассматривают доли: лобную, теменную, височную, затылочную и островковую.

Конечный мозг

Конечный мозг включает два полушария. Полушария покрывает слой серого вещества – кора. Между собой их соединяет мозолистое тело и три спайки – передняя, задняя и спайка свода. В белом веществе полушарий имеются небольшие, различные по форме островки серого вещества, которые называют базальными ядрами.

В полушариях различают три поверхности (верхнелатеральная, медиальная, нижняя), три края (верхний, нижнелатеральный, нижнемедиальный) и три полюса (лобный, затылочный и височный). Наружные поверхности полушарий имеют своеобразную форму, обусловленную наличием на них извилин и проходящих между ними борозд.

На верхнелатеральной поверхности полушария лобную и височную доли разделяет глубокая латеральная, или силвиева борозда, закрывающая островковую долю. От теменной лобная доля отделена посредством центральной борозды, которая продолжается на небольшой части медиальной поверхности полушария и заканчивается, не достигая силвиевой борозды. Ближе к лобному полюсу вдоль центральной идет предцентральная борозда. Она отдает вперед верхнюю и нижнюю лобные борозды, определяющие наличие верхней, средней и нижней лобных извилин. Предцентральная и центральная борозды ограничивают предцентральную борозду. Нижнюю лобную борозду пререзает восходящая и передняя ветви латеральной борозды, разделяя ее на покрышечную, треугольную и глазничную части. От центральной и до условной границы теменно-затылочной борозды, расположенной на медиальной поверхности полушарий и пересекающей верхний край, продолжается теменная доля. В пределах ее границ лежит постцентральная извилина, отделяя постцентральную извилину. На медиальной поверхности пред- и постцентральная борозда сливаются и образуют парацентральную дольку. От постцентральной извилины по направлению к затылочной доле идет внутритеменная борозда, разделяющая верхнюю и нижнюю теменные доли.

Затылочная доля располагается от продолжения теменно-затылочной борозды до затылочного полюса. В ее пределах хорошо выражена поперечная затылочная борозда.

Височную долю горизонтально пересекают две параллельные борозды – верхняя и нижняя височные, отделяющие верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины.

Островковая доля скрыта в глубине латеральной борозды. Она также имеет несколько мелких извилин и борозд, самая глубокая из которых – круговая борозда.

На медиальной поверхности полушария непосредственно над мозолистым телом проходит борозда мозолистого тела, которая внизу продолжается в борозду гиппокампа. Параллельно ей выше лежит поясная борозда, которая следует до верхнего края полушария и отделяет поясную извилину. Кзади от мозолистого тела на поясной борозде имеется перешеек, который продолжается в парагиппокампальную извилину. Эти три образования объединяют в сводчатую извилину. Задняя часть медиальной поверхности содержит теменно-затылочную и шпорную борозду, ближе к затылочному полюсу. Пространство треугольной формы между этими бороздами называют клином.

На нижней поверхности полушария борозды выражены хуже. В пределах лобной доли находится несколько глазничных извилин и борозд. Ближе к затылочному полюсу определяется коллатеральная и затылочно-височные борозды.

Кора конечного мозга, покрывающая полушария, – важный функциональный элемент головного мозга. Ее толщина в разных отделах достигает от 1,5 до 4,5 мм. Морфология и расположение нейронов в разных частях коры различается. Специфику распределения клеток в коре больших полушарий В. А. Бец определил термином «цитоархитектоника». Термин «миелоархитектоника» обозначает неоднородность расположения волокон. Новая кора послойно делится; всего в ней различают шесть слоев. Старая и древняя кора может содержать только два или три слоя. В новой коре различают по ходу снаружи внутрь молекулярный, наружный зернистый, наружный пирамидный, внутренний зернистый, внутренний пирамидный и зернистый слои. Изучая особенности распределения волокон и нейронов в коре, К. Бродман обосновал концепцию о цитоархитектонических полях. Он предложил наличие 52 полей, отвечающих за определенные функции. Например, двигательная область коры определяется в четвертом и шестом полях, ядро зрительного анализатора – в 17, 18 и 19 полях Бродмана.

Функциональная нагрузка ложится не исключительно на кору большого мозга. Важную роль играют также базальные ядра, расположенные в толще белого вещества. На поперечном разрезе полушарий впереди таламуса расположено образование из полов белого и серого вещества. Самое медиальное ядро – хвостатое, оно расположено в виде запятой и имеет головку и хвост. На поперечном срезе оно имеет округлую или овоидную форму. Сбоку от таламуса расположено V-образный слой белого вещества. Это внутренняя капсула, в которой различают три отдела: переднюю, заднюю ножку (бедро) и колено внутренней капсулы. Через нее проходит большинство проводящих путей. Сбоку от передней ножки капсулы находится чечевицеобразное ядро. Через него почти параллельно проходят две полоски, состоящие из белого вещества. Ближе к срединной линии лежат медиальная и латеральная полоски, разделенные слоем белого вещества. Это образование называют бледным шаром. Сбоку от второй полоски белого вещества расположена скорлупа. Еще латеральнее от скорлупы расположена так называемая ограда, отграниченная от скорлупы наружной капсулой. Полоску белого вещества между скорлупой и корой принято называть самой наружной капсулой. В височной доле полушария находится еще одно ядро – миндалевидное тело, плохо различимое на препарате, где четко различаются остальные ядра.

Правое и левое полушария соединяются в основном при помощи мозолистого тела. В мозолистом теле различают спереди назад терминальную пластинку, клюв, колено, его утолщение – валик. Волокна, которые идут от мозолистого тела к полушариям, формируют лучистость мозолистого тела. Снизу от мозолистого тела находится свод из двух тяжей, которые соединяются спайкой. Тело свода сзади продолжается в парные ножки, которые дугообразно изгибаются и заканчиваются бахромкой гиппокампа, идущей до крючка. Кпереди свод продолжается в прозрачную перегородку.

Боковой желудочек

Полушария большого мозга содержат полость – парный боковой желудочек, правый и левый. Его центральная часть расположена в пределах теменной доли, передний рог выступает

в лобную, задний продолжается в затылочной, а височный рог лежит в височной доле. Центральная часть имеет три стенки; снизу ее ограничивает хвостатое ядро и часть таламусов, медиально – тело свода. Передний рог в толще лобной доли проходит немного в латеральную сторону. С медиальной стороны его ограничивает прозрачная перегородка, с нижнелатеральной – хвостатое ядро. Нижний, или височный, рог находится в белом веществе и с медиальной стороны ограничен гиппокампом. Центральный и нижний рог содержат сосудистые сплетения, которые продуцируют ликвор. Внизу боковой желудочек переходит через межжелудочковое отверстие в полость III желудочка.

Промежуточный мозг

Промежуточный мозг – функционально очень значимая структура головного мозга. Он содержит большое количество ядер, являющихся важнейшими вегетативными центрами, ретикулярную формацию, нейросекреторные элементы; в его составе имеются две эндокринные железы, гипофиз и эпифиз. Сзади промежуточный мозг ограничен задним продырявленным веществом и зрительными трактами, а спереди – зрительным перекрестом.

В промежуточном мозге по строению различают таламиче-скую область, гипоталамус и III желудочек. В таламической области находятся таламус, структуры метаталамуса и эпиталамуса.

Таламус (зрительный бугор) ограничивает с латеральной стороны III желудочек, располагаясь сбоку от него; сверху над ним лежит центральная часть бокового желудочка. Сам он медиально соприкасается с внутренней капсулой. Таламус имеет вытянутую форму. Передний конец таламуса называется передним бугорком, а задний утолщается и образует подушку. Между собой таламусы соединяются межталамической спайкой. Таламус образован серым веществом, в составе которого расположено до 40 таламиче-ских ядер.

Метаталамус включает латеральные и медиальные коленчатые тела (соответственно подкорковые центры зрения и слуха). Они расположены сзади от подушки таламусов и имеют соединение со средним мозгом с помощью ручек верхнего и нижнего холмиков.

Эпиталамус, или надталамическая область, начинается от задних концов таламусов треугольниками поводков, которые продолжают в поводки, образующие спайку. На спайке подвешен эпифиз, или шишковидное тело.

Гипоталамическая область включает зрительный перекрест, зрительные тракты, серый бугор и сосцевидные тела и формирует нижнюю часть промежуточного мозга.

Зрительный перекрест, образованный частичным переходом на противоположную сторону волокон II пары черепных нервов, кзади продолжается в зрительные тракты, достигающие латерального коленчатого тела и верхнего холмика четверохолмия – подкорковых зрительных центров.

Тракты ограничивают спереди серый бугор, за которым находятся округлые сосцевидные тела. Бугор содержит серобугорные ядра и образует воронку, к которой присоединен гипофиз. Сосцевидные тела, покрытые снаружи белым веществом, также имеют ядра.

Все ядра гипоталамуса по расположению разделяют на передние, промежуточные и задние. Всего их существует более 30, многие из них вырабатывают нейросекрет. К передним ядрам относят супраоптическое и паравентрикулярное, к задним – ядра сосцевидного тела и заднее гипоталамическое. Среди промежуточных выделяют ниже- и верхнемедиальное гипоталамические ядра, ядро воронки, серобугорные ядра.

Структуры гипоталамуса и гипофиза между собой тесно связаны функционально и анатомически. Их влиянию подчиняется деятельность большинства желез внутренней секреции. На этом основании их объединяют в гипоталамо-гипофизарную систему.

Третий желудочек

Третий желудочек расположен в промежуточном мозге и имеет шесть стенок. С боковых сторон его ограничивают таламусы, снизу – гипоталамус, спереди – терминальная пластинка

и передняя спайка. Спереди и сзади в желудочке расположено межжелудочковое отверстие, которое сообщает третий желудочек с четвертым и боковым. Сверху в стенке желудочка находится сосудистое сплетение, переходящее в аналогичное образование бокового желудочка.

Средний мозг

Средний мозг – наиболее просто устроенный отдел головного мозга. Он состоит из крыши и ножек и содержит полость – водопровод мозга, соединяющий III и IV желудочек. Крыша представляет собой четыре округлых возвышения (верхние и нижние холмики), которые разделены между собой поперечной и продольной бороздами. От них отходят ручки верхнего и нижнего холмиков, соединяющие их с латеральными и медиальными коленчатыми телами. Ножки мозга – это валики из белого вещества, расходящиеся от среднего мозга к большим полушариям. Между ними расположена пластинка серого вещества, которую называют задним продырявленным веществом.

На поперечном срезе в толще белого вещества заметны ядра. Черное вещество среднего мозга разделяет его на покрывку и основание ножки мозга. В центральной части находится водопровод мозга, окруженный центральным серым веществом, в белом веществе находятся ядра III, IV, V пар черепных нервов, ядро ретикулярной формации (промежуточное ядро) и красное ядро.

Задний мозг

Задний мозг состоит из двух отделов: моста и мозжечка. Такое объединение проводят на основании их общего происхождения из ромбовидного мозгового пузыря.

Мост

Варолиев мост расположен впереди от мозжечка и является частью дна ромбовидной ямки. В латеральном направлении мост продолжается в средние мозжечковые ножки. Мост является продолжением продолговатого мозга, а впереди переходит в средний. По передней поверхности моста проходит базилярная борозда – след от одноименной артерии.

На поперечном срезе примерно посередине заметен пучок волокон, называемый трапециевидным телом; в этой же области находятся ядра трапециевидного тела. Оно разделяет мост на покрывку и базилярную часть. В составе моста находятся продольные и поперечные волокна, а также ядра V, VI, VII и VIII пар черепных нервов.

Мозжечок

Мозжечок, или, как его еще называют, малый мозг, лежит дорсально по отношению к стволу, в задней черепной ямке. Над мозжечком расположены полушария конечного мозга. От полушарий он отделен поперечной щелью большого мозга.

Мозжечок имеет две поверхности – верхнюю и нижнюю; их ограничивает горизонтальная щель, проходящая вдоль его заднего края от одной до другой средней мозжечковой ножки. Нижняя поверхность имеет впадину, называемую долиной мозжечка; с ней соприкасается продолговатый мозг.

В мозжечке выделяют три части: парные полушария и соединяющее их образование – червь. Поверхность мозжечка покрыта серым веществом – корой. Кора полушарий и червь пересечены параллельными щелями мозжечка, разделяющими его листки, или извилины. Местами имеются более глубокие борозды, ограничивающие дольки мозжечка, симметричные на обоих полушариях. Среди всех долек выделяют клочок – самую филогенетически старую дольку, соприкасающуюся со средней мозжечковой ножкой; клочок имеет ножку, посредством которой сообщается с червем.

С другими отделами головного мозга мозжечок соединяют три пары ножек. Нижние идут к продолговатому мозгу, средние – к мосту, верхние переходят в средний мозг. В составе ножек в мозжечок следуют волокна восходящих и нисходящих проводящих путей.

Полушария и червь снаружи покрыты серым веществом, а внутри содержат белое. В толще листков полушарий проходят тонкие полоски белого вещества. Поперечный разрез мозжечка, разделенного бороздами, имеет форму дерева, поэтому его называют «дерево жизни».

На поперечном срезе мозжечка на уровне горизонтальной щели в толще белого вещества заметны островки серого ядра. Самое крупное из них называется зубчатым. Оно расположено вентромедиально, воротами обращено в вентральную сторону и имеет характерный гофрированный вид. В ворота входят волокна от верхней мозжечковой ножки. Медиально от зубчатого расположены также парные пробковидное и шаровидное ядра. Самое медиально расположенное – ядро шатра.

Серое вещество мозжечка содержит ядра V, VI, VII, VIII пар черепных нервов, ядро ретикулярной формации и собственные ядра моста.

Дорсально через мозжечок проходят восходящие, а вентраль-но – нисходящие пирамидные и экстрапирамидные проводящие пути. В мозжечке содержатся центры координации движений и поддержания равновесия.

Продолговатый мозг

Продолговатый мозг – отдел головного мозга, по строению наиболее сходный со спинным и являющийся его непосредственным продолжением. Имеет форму усеченного конуса длиной примерно 25 мм. Сверху он граничит с задним мозгом. Край продолговатого мозга с вентральной стороны совпадает с нижним краем Варолие-ва моста, дорсально проецируется на середину дна IV желудочка.

На продолговатом мозге выделяют 4 поверхности: вентральную, дорсальную и 2 боковых. На поверхностях продолговатого мозга видны борозды – продолжение борозд спинного мозга.

На вентральной поверхности, сбоку от передней срединной щели лежит парное образование – пирамиды, имеющие вид валиков. Внизу волокна, формирующие пирамиды, образуют перекрест и переходят в состав боковых канатиков белого вещества спинного мозга. Этот так называемый перекрест пирамид обозначает границу между продолговатым и спинным мозгом, которая проецируется на края большого затылочного отверстия.

Латеральнее пирамиды продолговатый мозг пересекает перед-нелатеральная борозда, отделяющая пирамиды от олив – овальных возвышений на поверхности продолговатого мозга. Из перед-нелатеральной борозды выходят корешки XII пары черепных нервов. Сзади оливы лежит заднелатеральная (позадиоливная борозда); здесь головной мозг покидают корешки IX, X и XI пар черепных нервов.

На дорсальной поверхности также имеется ряд образований. Заднюю поверхность проходит задняя срединная борозда, сбоку от которой располагаются волокна тонкого и клиновидного пучков, между которыми лежит задняя промежуточная борозда. Тонкий пучок (пучок Голля) лежит медиальнее и в верхних отделах образует бугорок тонкого ядра. Латерально клиновидный пучок дает начало аналогичному образованию.

Кверху на дорсальной поверхности из волокон бокового канатика, тонкого и клиновидного ядер формируется нижняя мозжечковая ножка. Ножки снизу и сбоку ограничивают треугольный участок, который образует ромбовидную ямку.

Если произвести поперечный разрез продолговатого мозга на уровне середины олив, на срезе будет виден ряд структур в виде скоплений серого вещества. В переднелатеральных частях будут располагаться два нижних оливных ядра, ворота которых обращены друг к другу. Кзади находится ретикулярная формация продолговатого мозга, между волокнами которой локализованы небольших размеров ядра. Нижние оливные ядра разделяет слой белого вещества, называемый межolivным и содержащий внутренние дугообразные волокна, идущие от тонкого и клиновидного ядер. Эти волокна собираются в так называемую медиальную петлю, являющуюся частью проводящего пути проприоцептивной чувствительности. Волокна петли формируют перекрест петель.

При проведении разреза выше олив на срезе заметны нижние мозжечковые ножки. Спереди от ножек лежат волокна проводящих путей – переднего спинно-мозжечкового и красно-ядерно-спинномозгового.

Сбоку от передней срединной щели видны волокна пирамид. Сзади и сверху от перекреста медиальных петель проходят волокна заднего продольного пучка.

В дорсолатеральной части продолговатого мозга расположены ядра IX, X, XI и XII пар черепных нервов. В той же области идут чувствительные восходящие проводящие пути к конечному мозгу, стволу и мозжечку. В продолговатом мозге находится центр дыхания и сосудодвигательный центр.

Ромбовидная ямка

Ромбовидная ямка является дном четвертого желудочка. Она образована продолговатым мозгом и мостом и имеет форму ромба, вытянутого продольно. Посередине ямки от верхнего ее угла проходит срединная борозда. От нее по бокам находится медиальное возвышение, переходящее вверх в лицевой бугорок, на который проецируется ядро VI пары черепных нервов. Верхняя и нижняя части ямки разделяются мозговыми полосками. В нижней части возле срединной борозды расположен треугольник подъязычного нерва. В этой проекции располагается ядро XII пары. Латеральнее лежит треугольник блуждающего нерва; латеральные углы ромбовидной ямки называют вестибулярными полями, так как в них расположены ядра VIII пары. Кроме того, в пределах верхнего треугольника лежат ядра V и VII пар, а в нижнем – IX и XI. Таким образом, на ромбовидную ямку проецируются ядра черепных нервов с V по XII пару.

Четвертый желудочек

Четвертый желудочек расположен в стволе мозга в виде шатра. Над его дном, образованным ромбовидной ямкой, нависает крыша, состоящая из верхнего и нижнего мозгового паруса. Верхний мозговой парус расположен между верхними мозжечковыми ножками, а нижний между ножками клочка. На нижнем парусе находится сосудистая основа, формирующая сосудистое сплетение, которое секретирует цереброспинальную жидкость.

Полость желудочка сообщается с подпаутинным пространством при помощи трех отверстий, или апертур. В нижнем углу расположена срединная апертура, а в боковых – латеральная.

Проводящие пути головного мозга

Проводящими путями головного мозга называют совокупность функционально равных нейронов, ответственных за проведение импульса к серому веществу головного мозга либо серому веществу, лежащему за его пределами. Выделяют ассоциативные, комиссуральные и проекционные пути. Первые соединяют различные участки серого вещества, расположенного в том же полушарии. Среди них выделяют короткие и длинные. Короткие ассоциативные пути расположены в пределах мозговой доли – внутридолевые волокна. Они также подразделяются на интракор-тикальные (дугообразные), когда пучок волокон не покидает кору и изгибается извилину в форме дуги; и экстракортикальные, когда нервный путь выходит за пределы серого вещества. Длинные ассоциативные пути соединяют группы нервных клеток, лежащих в одном полушарии, но в различных его долях. К наиболее значимым из них относят верхний продольный пучок (связывает кору лобной, теменной и затылочной долей), нижний продольный пучок (соединяет височную и затылочную доли) и крючковидный пучок (связывает лобную долю с передней частью височной). Ко-миссуральные, или спаечные нервные пути связывают участки серого вещества различных полушарий. С их помощью координируется деятельность аналогичных нервных центров полушарий мозга. Переходы комиссуральных волокон с одного полушария на другое образуют спайки. Всего их три: мозолистое тело, передняя спайка и спайка свода. Мозолистое тело образовано волокнами, соединяющими новые отделы мозга, в белом веществе полушарий эти волокна расходятся веерообразно. Колено и клюв мозолистого тела несут волокна от лобных долей головного мозга, в белом веществе пучки этих волокон образуют лобные щипцы по бокам от продольной щели головного мозга. Участки коры централь-

ных извилин, височных, теменных долей связаны посредством ствола мозолистого тела. Валик мозолистого тела несет волокна от задних областей теменных, а также затылочных долей. В белом веществе по бокам от продольной щели головного мозга пучки этих волокон образуют затылочные шипцы. Спайка свода соединяет серое вещество височных долей и гиппокампа разных полушарий.

Передняя спайка состоит из волокон, идущих от медиальных участков коры височных долей и коры области обонятельных треугольников.

Кроме ассоциативных и комиссуральных проводящих путей существуют еще проекционные, соединяющие серое вещество больших полушарий с нижележащими структурами центральной нервной системы, в том числе со спинным мозгом, а также просто различных скоплений нейронов, различных отделов ЦНС между собой. Благодаря проекционным волокнам осуществляется взаимосвязь и совместная деятельность структур ЦНС. Среди проекционных путей выделяют восходящие (афферентные) и нисходящие (эфферентные). Первые несут в головной мозг информацию, полученную от рецепторов как внешней, так и внутренней среды. В связи с этим по характеру идущей информации восходящие пути бывают экстероцептивными (импульсы от болевых, температурных, тактильных рецепторов кожи и импульсы от органов чувств – зрительные, вкусовые, слуховые, обонятельные), про-приоцептивными (несут импульсы от рецепторов мышечно-сухо-жильно-суставного аппарата о положении тела, мышечной работе и прочее) и интероцептивными (проводят информацию о внутренней среде организма, полученную от рецепторов внутренних органов и сосудов).

К экстероцептивным путям, несущим информацию от рецепторного аппарата кожи, относят латеральный и передний спинно-таламические пути. Температурная и болевая чувствительность проводится по латеральному спинно-таламическому пути. Путь состоит из двух нейронов. Тело первого лежит в спинном ганглии, его дендриты заканчиваются в коже и слизистых оболочках. По аксонам импульсы поступают в задних корешках в спинной мозг, где в задних рогах переходят на тело второго нейрона. В спинном мозге аксон второго нейрона переходит на противоположную сторону (посегментный переход). По боковому канатику пучок поднимается в луковичу мозга, где находится сзади от ядра оливы. По покрывке моста и среднего мозга аксон второго нейрона направляется к переднему бугорку таламуса и образует синапс с телом нейрона таламокортикальной проекции латерального спинно-таламического пути (возможно рассмотрение трехнейронного латерального спинно-кортикального пути температурной и болевой чувствительности). Аксон этого нейрона проходит через середину заднего бедра внутренней капсулы и образует синапсы с нейронами коры постцентральной извилины. Проводящий путь от рецепторов осязания и давления представлен передним спинно-таламическим путем. Этот путь трехнейронный. Тело первого нейрона расположено в спинномозговом чувствительном узле. Клетки отдают аксоны в задний корешок, откуда они проходят в задний рог и прерываются, соединяясь с телом второго нейрона. В свою очередь, его центральные отростки через переднюю серую спайку проникают в передний рог противоположной стороны. В составе переднего канатика аксон второго нейрона следует в вышележащие отделы. В продолговатом мозге волокна сливаются с волокнами, образующими медиальную петлю. В дорсальном латеральном ядре таламуса лежит тело третьего нейрона; здесь прерывается центральный отросток второго нейрона. Отходящие от ядра волокна на своем пути проходят через заднее бедро внутренней капсулы в кору постцентральной извилины, коркового центра общей чувствительности.

Часто при повреждении рогов с одной стороны чувство осязания и давления исчезает частично. Это объясняется тем, что часть волокон не переходит на противоположную сторону и идет к коре вместе с другими восходящими путями.

К проприоцептивным относятся несколько проводящих путей. Бульбо-таламический путь проводит импульсы от рецепторов опорно-двигательного аппарата в постцентральную

извилину. Тела первых нейронов в спинномозговом узле отдают центральные отростки в задний корешок, откуда они проходят в задний канатик и далее к тонкому и клиновидному пучкам, которые находятся в продолговатом мозге и содержат одноименные ядра, в которых аксон первого соединяется с телом второго нейрона. Его отростки в межolivном слое формирует перекрест медиальных петель. Эти волокна, перешедшие на противоположную сторону, называют внутренними дугообразными. Некоторые волокна второго нейрона образуют задние и передние дугообразные волокна. Они, проходя по боковому канатику и нижней мозжечковой ножке, проводят импульсы мышечно-суставного чувства к червя мозжечка. Минувя покрывку моста, волокна соединяются с телом третьего нейрона, которое локализуется в дорсолатеральном ядре таламуса. Его отростки идут в постцентральной извилину.

Задний спинно-мозжечковый путь, или пучок Флексига – это путь проприоцептивной чувствительности от рецепторов мышечного аппарата в кору червя мозжечка. От тела первого нейрона возбуждение идет по аксону в задний рог, к грудному ядру, в котором расположено тело второго нейрона. Перекреста волокон в этом пути нет, через нижнюю ножку аксон третьего нейрона следует в мозжечок. В составе этого пути отмечают также наличие волокон, по которым возможно проведение импульса до красного ядра, полушарий мозжечка и коры.

Передний спинно-мозжечковый путь, или пучок Говерса, устроен немного сложнее. От заднего его отличает то, что он делает два перекреста и в результате возвращается на свою сторону.

Среди проекционных путей нисходящего направления различают пирамидный и экстрапирамидные двигательные пути. По пирамидным путям импульсы следуют от коры до передних рогов спинного мозга либо до ядер черепных нервов. В пирамидных путях различают корково-ядерный, латеральный и передний корково-спинномозговой путь.

Корково-ядерный путь начинается от клеток Беца нижней части предцентральной извилины и идет к нижележащим отделам, проходя через колено внутренней капсулы. В продолговатом мозге волокна перекрещиваются и заканчиваются синапсами с телом второго нейрона в ядрах с III по VI и с IX по XII черепных нервов. Аксоны второго нейрона выходят как волокна черепных нервов и осуществляют иннервацию органов головы и шеи.

Латеральный корково-спинномозговой путь, как и передний, идет от клеток Беца верхних двух третей предцентральной извилины. Волокна проходят через начало задней ножки внутренней капсулы, ножки мозга и мост. Продолговатый мозг является местом перекреста латерального корково-спинномозгового пути, который далее продолжается до передних рогов спинного мозга, где происходит контакт аксона первого нейрона со вторым, отдающим двигательные ветви к мышцам. Волокна переднего корково-спинно-мозгового пути тоже перекрещиваются, но в спинном мозге.

Среди экстрапирамидных путей называют красномыдерно-спинномозговой, преддверно-спинномозговой и корково-мосто-мозжечковый путь.

Красномыдерно-спинномозговой путь начинается от красного ядра и тут же перекрещивается, затем идет по нижележащим отделам к мотонейронам спинного мозга по боковым канатикам.

Преддверно-спинномозговой путь начинается от ядер VIII пары черепных нервов, которые проецируются на латеральные части верхнего треугольника ромбовидной ямки, и продолжается до ядер передних канатиков спинного мозга. Этот путь делает возможными установочные реакции.

Корково-мостомозжечковый путь от клеток коры всех долей, кроме островковой. Аксоны этих клеток (корково-мостовые волокна) проходят через внутреннюю капсулу. Первый нейрон прерывается в основании моста на ядрах второго нейрона, которые отдают там же перекрещивающиеся аксоны (поперечные волокна моста), идущие к полушариям мозжечка.

Периферическая нервная система

Черепные нервы

Черепными нервами называют нервы, выходящие из ствола мозга. Из головного мозга человека выходит 12 пар черепных нервов. Среди них есть чувствительные, двигательные и смешанные.

I пара – обонятельный нерв

Происхождение: конечный мозг. *По функции:* чувствительный.

Выход из мозга: обонятельные луковицы. *Выход из черепа:* через продырявленную пластинку решетчатой кости.

Нерв начинается обонятельными рецепторами, находящимися в слизистой оболочке обонятельной области полости носа. От рецепторов через продырявленную пластинку следуют 15–20 так называемых обонятельных нитей, вступающих далее в состав обонятельных лукович, трактов и треугольников. После вступления в треугольники они образуют три полосы – латеральную, промежуточную и медиальную, которые следуют в подкорковые центры обоняния.

II пара – зрительный нерв

Происхождение: промежуточный мозг. *По функции:* чувствительный. *Выход из мозга:* зрительный перекрест. *Выход из черепа:* зрительный канал.

От палочко- и колбочковидных рецепторов сетчатой оболочки глаза идут дендриты, собираясь затем в общий зрительный нерв. Он выходит из глазницы, минуя все оболочки глаза. При прохождении нерва от слепого пятна до вступления в мозг в нем различают 4 отдела: внутриглазной, орбитальный, внутриканальный и внутричерепной. После вступления в полость черепа правый и левый зрительные нервы образуют зрительный перекрест. При этом медиальные части каждого нерва переходят на противоположную сторону. После перекреста нервы продолжают в зрительные тракты, идущие к зрительным центрам. Если волокна направляются к латеральным колленчатым телам и подушкам таламуса, они оканчиваются в шпорной борозде коры затылочной доли. Часть волокон идут к ядрам других черепных нервов в покрывку среднего мозга.

III пара – глазодвигательный нерв

Происхождение: средний мозг.

По функции: смешанный.

Выход из мозга: межжелезистая ямка.

Выход из черепа: верхняя глазничная щель.

Глазодвигательный нерв имеет 2 ядра: ядро глазодвигательного нерва (двигательное), находящееся в среднем мозге на дне сильвиева водопровода в проекции на верхние холмики, и добавочное (парасимпатическое), лежащее медиальнее двигательного.

После выхода из мозга нерв разделяется на две ветви и затем входит в глазницу. Верхняя ветвь отвечает за иннервацию мышцы, поднимающей верхнее веко, и верхней прямой мышцы глазного яблока. Нижняя, смешанная ветвь, иннервирует нижнюю и медиальную прямую, нижнюю косую и гладкие мышцы глазного яблока.

IV пара – блоковый нерв

Происхождение: средний мозг. *По функции:* двигательный.

Выход из мозга: уздечка верхнего мозгового паруса.

Выход из черепа: верхняя глазничная щель.

Блоковый нерв – самый тонкий из всех черепных нервов. Он имеет ядро блокового нерва, располагающееся в сером веществе на дне водопровода в проекции на нижние холмики четверохолмия. После выхода из мозга нерв обходит сбоку ножки мозга, следуя в пространство, ограниченное мозговой ножкой височной долей. После этого волокна блокового нерва проходят через твердую мозговую оболочку в пещеристый синус, а затем в глазницу. Осуществляет иннервацию верхней косой мышцы глаза.

V пара – тройничный нерв

Происхождение: задний мозг. *По функции:* смешанный.

Выход из мозга: между мостом и верхними мозжечковыми ножками.

Выход из черепа: круглое отверстие клиновидной кости.

Тройничный нерв состоит из двух частей – чувствительной и двигательной. Имеет ядра: ядро среднемозгового пути (ядро проприоцептивной чувствительности), мостовое ядро (тактильной чувствительности), спинномозговое (болевой и температурной чувствительности) и двигательное ядро. К ядрам чувствительная часть идет в виде чувствительного корешка, образованного отростками клеток, формирующих Гассеров (тройничный) узел, находящийся в тройничном вдавлении пирамиды височной кости. Двигательный корешок самостоятельно отходит от двигательного ядра, обходя узел снизу. От тройничного узла нерв разделяется на три ветви: глазной, верхнечелюстной и нижнечелюстной нерв. Первые два по функции чувствительные, последний – смешанный.

Глазной нерв проходит в пещеристом синусе и вступает в глазницу через верхнюю глазничную щель, отдавая тенториальную ветвь к намету мозжечка. В глазнице нерв делится еще на три ветви. Слезная ветвь идет по латеральной стенке глазницы и достигает слезной железы, получая до этого соединительную ветвь скулового нерва из верхнечелюстного нерва. Она осуществляет иннервацию кожи и конъюнктивы верхнелатерального угла глаза. Лобная ветвь следует под верхней стенкой глазницы, разделяется на надблоковую ветвь (к коже корня носа, лба, коже и конъюнктиве верхнемедиального угла глаза) и надглазничную ветвь, покидающую глазницу через надглазничную вырезку и разветвляющуюся в коже лба. Третья (носоресничная) ветвь отдает в глазнице ветви к слизистой оболочке пазух и передней части полости носа, коже медиального угла глаза, склере, сосудистой оболочке глазного яблока.

Верхнечелюстной нерв в полости черепа отдает менингеальную (среднюю) ветвь, разветвляющуюся в твердой мозговой оболочке, и выходит через круглое отверстие в крылонебную ямку. В ямке от нерва отходят ветви к крылонебному узлу, иннервирующие слизистую оболочку полости носа, твердого и мягкого неба. Непосредственным продолжением верхнечелюстного является подглазничный нерв, он отдает скуловой нерв и вместе с ним входит в верхнюю глазничную щель. Скуловой нерв отдает соединительную ветвь к слезному нерву и проходит через скуло-глазничное отверстие, давая иннервацию коже скуловой, височной, щечной областей и латерального угла глаза. Подглазничный нерв по ходу в подглазничном канале отдает альвеолярные верхние передние, средние и задние ветви к зубам и деснам верхней челюсти. Выходя из черепа через подглазничное отверстие верхней челюсти, подглазничный нерв разделяется на ветви, идущие к коже нижнего века (нижние вековые ветви), наружного носа (наружные носовые ветви) и верхней губы (верхние губные ветви). Эти веточки объединяют под названием «малая гусиная лапка».

Смешанный нижнечелюстной нерв покидает череп через овальное отверстие клиновидной кости и отдает двигательные и чувствительные нервы. Двигательных веточек семь. Четыре из них идут к жевательным мышцам: жевательный нерв, глубокие височные нервы, латеральный и медиальный крыловидные. К двигательным также относятся нерв мышцы, напрягающей небную занавеску, напрягающей барабанную перепонку и нерв шилоподъязычной мышцы. К чувствительным ветвям относят менингеальную ветвь (через остистое отверстие снова идет в

полость черепа к твердой мозговой оболочке средней черепной ямки), щечный нерв (к слизистой щеки, коже угла рта), ушно-височный (оканчивается веточками в коже передней части ушной раковины и наружного слухового прохода, барабанной перепонки, в коже височной области и околоушной железе), язычный нерв (иннервирующий передние две трети языка) и нижний альвеолярный (проходящий в нижнечелюстном канале и отдающий ветви к зубам и деснам нижней челюсти). Выходя из подбородочного отверстия под названием подбородочный нерв, он разветвляется в коже подбородка и верхней губы.

VI пара – отводящий нерв

Происхождение: задний мозг. *По функции:* двигательный.

Выход из мозга: нижний край моста на уровне пирамид.

Выход из черепа: верхняя глазничная щель.

Отводящий нерв образуют отростки мотонейронов ядра отводящего нерва. Оно проецируется на лицевые бугорки ромбовидной ямки. Выходя из мозга, нерв прободает твердую мозговую оболочку, проникая в пещеристый синус, а затем вступает в глазницу. Отвечает за иннервацию латеральной прямой мышцы глаза.

VII пара – лицевой нерв

Происхождение: задний мозг. *По функции:* смешанный.

Выход из мозга: граница моста и средних мозжечковых ножек.

Выход из черепа: шилососцевидное отверстие височной кости.

Лицевой нерв выходит из мозга в составе двух корешков, состоящих из чувствительных, двигательных и вегетативных волокон, которые заканчиваются соответственно в ядре одиночного пути, двигательном и верхнем слюноотделительном ядре, находящихся в мостовом отделе. После выхода из мозга нерв вступает во внутренний слуховой проход, и, минуя лицевой канал, покидает череп через шилососцевидное отверстие. В канале от лицевого нерва отходит три ветви.

Большой каменистый нерв направляется к передней поверхности пирамиды и к рваному отверстию на основании черепа. Проникая в крыловидный канал, он участвует в образовании околоушного сплетения.

Барабанная струна выходит из лицевого канала и соединяется с язычным нервом, осуществляя чувствительную иннервацию языка.

Стременной нерв иннервирует одноименную мышцу.

Выйдя из канала, лицевой нерв пронизывает околоушную железу, образуя околоушное сплетение, и делится на конечные двигательные ветви: височные (иннервация ушной мышцы, лобного брюшка надчерепной и круговой мышцы глаза), скуловые (круговая мышца глаза, большая скуловая), щечные (большая и малая скуловые мышцы, мышца, поднимающая верхнюю губу, щечная), краевая ветвь нижней челюсти (мышцы, опускающие нижнюю губу и угол рта, подбородочная мышца) и шейная ветвь (подкожная мышца шеи). Эти ветви образуют большую гусиную лапку.

VIII пара – преддверно-улитковый

Происхождение: задний мозг.

По функции: чувствительный.

Выход из мозга: латеральнее VII пары.

Выход из черепа: внутреннее слуховое отверстие.

Преддверно-улитковый нерв выходит из мозга двумя корешками. Верхний называется преддверным, нижний – улитковым. Объединяясь в общий нервный ствол, корешки проходят во внутренний слуховой проход. Там нерв разделяется на преддверную и улитковую части.

Улитковая часть состоит из спирального узла, находящегося в кортиевом органе, его периферических волокон и центральных волокон, следующих в мозг к дорсальному и вентральному ядрам, находящимся в продолговатом мозге и проецирующимся на ромбовидную ямку. Преддверная часть включает вестибулярный ганглий, лежащий на дне внутреннего слухового прохода. К нему следуют от рецепторов лабиринта передний, задний, латеральный ампулярные нервы, эллиптически-мешотчатый и сферически-мешотчатый нерв. Центральные отростки направляются в вещество мозга, к ядрам.

IX пара – языкоглоточный нерв

Происхождение: продолговатый мозг. *По функции:* смешанный.

Выход из мозга: латеральнее VIII пары, сбоку от олив. *Выход из черепа:* яремное отверстие.

Его чувствительные волокна идут к ядру одиночного пути, вегетативные – к нижнему слюноотделительному ядру, двигательные заканчиваются в двойном ядре. Все ядра лежат в проекции на ромбовидную ямку в продолговатом мозге. Языкоглоточный нерв покидает головной мозг в составе четырех или пяти корешков, которые идут к яремному отверстию. По выходе из черепа на нерве заметны два утолщения. Это верхний и нижний чувствительные узлы нерва. От узлов отделяются центральные отростки, направляющиеся к клеткам ядра одиночного пути. Периферические образуют ветви языкоглоточного нерва. Выйдя из яремного отверстия, нервный ствол идет рядом с внутренней сонной артерией. По пути он отдает ряд ветвей.

Барабанный нерв в барабанном канальце, куда он следует после выхода из нижнего чувствительного ядра, образует барабанное сплетение и осуществляет чувствительную иннервацию слуховой трубы и слизистой оболочки барабанной полости. Синусная ветвь, отходящая от общего ствола на уровне сонного синуса и гломуса, обеспечивает их иннервацию. Глоточные ветви участвуют в образовании нервного глоточного сплетения, расположенного в толще латеральной стенки глотки. Ветвь шилоглоточной мышцы иннервирует одноименное образование, миндаликовые ветви – небные миндалины. Соединительная ветвь, отходя от нерва, сливается с ушной ветвью из системы блуждающего нерва. Конечные язычные ветви отвечают за иннервацию задней трети спинки языка.

X пара – блуждающий нерв

Происхождение: продолговатый мозг. *По функции:* смешанный.

Выход из мозга: заднелатеральная борозда продолговатого мозга.

Выход из черепа: яремное отверстие.

Блуждающий нерв имеет общие с языкоглоточным чувствительное и двигательное ядра и различается вегетативным, которое называется задним ядром блуждающего нерва; в его составе также имеется верхний и нижний чувствительные узлы. Несколько корешков выходят из мозга и идут к яремному отверстию, образуя там узлы. Аксоны клеток, формирующих узлы, следуют к ядру одиночного пути; периферические отростки идут к органам как ветви блуждающего нерва. Блуждающий нерв – самый разветвленный из всех черепных нервов. По областям иннервации в нем различают головной, шейный, грудной и брюшной отделы. К головному отделу относится менингеальная ветвь, которая разветвляется в твердой мозговой оболочке задней черепной ямки, и ушная ветвь, иннервирующая кожу ушной раковины и наружного слухового прохода. На протяжении шейного отдела блуждающий нерв отдает четыре веточки. Глоточные ветви идут к слизистой и мышцам глотки и мягкого неба, кроме мышцы, напрягающей небную занавеску. Верхние шейные сердечные ветви входят в состав сердечного сплетения. Верхний гортанный нерв оканчивается в слизистой оболочке уровня выше голосовой щели. Возвратный гортанный нерв, наиболее крупный из всех ветвей шейного отдела, про-

должается в нижний гортанный нерв, иннервирующий оставшуюся часть слизистой и почти все мышцы гортани, и отдает трахеальные, пищеводные и нижние шейные сердечные ветви к соответствующим структурам. В грудном отделе от нерва отделяются грудные сердечные, бронхиальные и пищеводные ветви. В брюшном блуждающий нерв образует два ствола, передний и задний, формирующие сплетения и осуществляющие парасимпатическую иннервацию органов брюшной полости.

XI пара – добавочный нерв

Происхождение: продолговатый мозг. *По функции:* смешанный.

Выход из мозга: продолговатый мозг, заднелатеральная борозда. *Выход из черепа:* яремное отверстие.

Добавочный нерв идет от двойного ядра, расположенного в ромбовидной ямке, и ядра добавочного нерва, которое продолжается вниз до уровня пятого или шестого сегмента спинного мозга. Покинув мозг в составе нескольких черепных и спинномозговых корешков, образующийся посредством их слияния общий нерв следует к яремному отверстию, где разделяется на два ствола. Внутренний соединяется с ветвями блуждающего нерва, а наружный идет к грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышце и разветвляется в них.

XII пара – подъязычный нерв

Происхождение: продолговатый мозг. *По функции:* двигательный. *Выход из мозга:* между пирамидой и оливой. *Выход из черепа:* подъязычный канал.

Продолжаясь от ядра подъязычного нерва, корешки выходят из мозга, объединяются в ствол и проходят сквозь подъязычный канал, после чего направляется к мышцам языка своими язычными ветвями через область поднижнечелюстного треугольника. В треугольнике отдает нисходящую ветвь, входящую в состав шейного сплетения и образующую шейную петлю, идущую к подподъязычным мышцам.

Спинномозговые нервы

От спинного мозга человека отходит 31 пара спинномозговых нервов, идущих к коже, мышцам и костям определенного сегмента тела. Каждый нерв образуется посредством слияния двух корешков. Передний корешок состоит из центральных отростков мотонейронов, тела которых лежат в пределах серого вещества передних рогов спинного мозга. Задний, чувствительный корешок состоит из аксонов псевдоуниполярных нейронов. Их тела лежат в спинномозговых узлах, отдавая периферические отростки к рецепторам. Выйдя за пределы позвоночного столба, нерв разделяется на переднюю, заднюю, менингеальную и белую соединительную ветви, отходящие только на уровне от VII шейного до II поясничного нервов. Передние и задние ветви по функции смешанные (исключение – I задняя шейная ветвь, она двигательная), они осуществляют чувствительную иннервацию кожи и двигательную иннервацию мышц. Менингеальные ветви идут к оболочкам спинного мозга; белые соединительные направляются в составе преганглионарных волокон к узлам, расположенным по ходу симпатического ствола.

К самим нервам присоединяются серые соединительные ветви, представляющие собой постганглионарные волокна от симпатических узлов; в этом случае они иннервируют сосуды, железы, мышцы кожи и другие ткани, определяя их функционирование и трофику.

Задние ветви, осуществляя посегментную иннервацию, делятся на медиальную и латеральную ветви, за исключением I шейной, IV и V крестцовой и копчиковой задней ветви.

Ветвь I шейного спинномозгового нерва, или подзатылочный нерв, обеспечивает двигательную иннервацию задних прямых, косых и полуостистой мышцы головы. Большой затылочный нерв (ветвь II шейного нерва) разделяется на кожную и мышечную ветви. Мышечная идет к полуостистой мышце, ременным и длинной мышце головы, кожная достигает кожи затылоч-

ной области. Остальные шейные ветви следуют к мышцам и коже задней области шеи; ветви других отделов подходят к коже и мышцам соответствующих областей.

Передние ветви спинномозговых нервов выражены значительно сильнее, чем задние; они не сохраняют (кроме грудного отдела) поsegmentного принципа иннервации и обеспечивают функционирование мышц и чувствительную иннервацию кожи передней области шеи, груди, живота и конечностей, формируя сплетения.

Шейное сплетение

Шейное сплетение формируют передние ветви с первого по четвертый спинномозговые нервы. Оно лежит на переднелатеральной поверхности глубоких мышц шеи и покрыто грудино-ключично-сосцевидной мышцей. В состав сплетения вступают ветви XI и XII пар черепных нервов.

Среди ветвей шейного сплетения существуют чувствительные, двигательные и смешанные.

Двигательные иннервируют рядом лежащие мышцы, к ним относится также шейная петля, формирующаяся при участии XII пары черепных нервов и дающая волокна к мышцам, которые расположены ниже подъязычной кости. Среди двигательных различают ветви, идущие к трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцам.

Чувствительные ветви, или, как их еще называют, кожные, включают четыре нерва. Большой ушной нерв, самая крупная ветвь сплетения, поднимается, огибая грудино-ключично-сосцевидную мышцу, и ветвится в коже ушной раковины и наружного слухового прохода. Малый затылочный нерв тем же путем следует вверх, давая иннервацию задней поверхности ушной раковины и коже затылка. Поперечный нерв шеи отдает концевые разветвления в коже шеи, ее переднелатеральной области. Соединяясь с шейной веткой лицевого нерва, поперечный нерв шеи формирует поверхностную шейную петлю. Медиальные, промежуточные и латеральные надключичные нервы, проходя под грудино-ключично-сосцевидной мышцей, идут далее к околючичной области кожи.

Смешанная ветвь в шейном сплетении только одна. Это диафрагмальный нерв, состоящий из III и IV передних шейных ветвей. От места своего образования нерв идет вниз и проходит в грудную полость. Двигательная часть его волокон направлена к диафрагме, а чувствительные иннервируют плевру и перикард. Часть из них проникает в брюшную полость и оканчивается в брюшине, которая непосредственно покрывает диафрагму. Диафрагмальный нерв, находящийся с правой стороны, транзитом идет к печени.

Плечевое сплетение

Плечевое сплетение – производное передних ветвей спинномозговых нервов: с пятого по восьмой шейный и частей четвертого шейного и первого грудного.

Проходя через межлестничное пространство, сплетение выделяется в виде трех стволов: верхнего, среднего и заднего. Затем стволы идут в большую надключичную ямку, в нижней части которой они преобразуются в медиальный, латеральный и задний пучки. Выше ключицы, в надключичной части сплетения, от него отходят короткие ветви, обеспечивающие иннервацию плечевого пояса. От подключичной части отделяются длинные ветви плечевого сплетения, проходящие к свободной верхней конечности. В подмышечной ямке пучки расположены вокруг подмышечной артерии.

Короткие ветви образованы девятью нервами.

Дорсальный нерв лопатки идет от ветви пятого шейного нерва к мышце, поднимающей лопатку, и ромбовидной мышце. Длинный грудной нерв, производный пятого и шестого шейных нервов, спускается вниз и иннервирует переднюю зубчатую мышцу, подключичный вместе с одноименной артерией следует к подключичной мышце. Надлопаточный нерв направляется

кзади, вместе с артерией проходит в надостную и подостную ямки, обеспечивая иннервацию надостной и подостной мышц и капсулы плечевого сустава, подлопаточный (CV-CVII) оканчивается в подлопаточной и большой круглой мышцах, грудно-спинной нерв, идущий от тех же ветвей, что и два предыдущих, проходит по задней грудной стенке к широчайшей мышце спины.

Латеральный и медиальный грудные нервы образованы ветвями с пятого шейного по первый грудной. Они направляются кпереди к большой и малой грудным мышцам. Подмышечный, самый крупный из всех коротких ветвей (CV-CVIII), отвечает за иннервацию дельтовидной и малой круглой мышц, капсулы плечевого сустава. Нерв переходит на заднелатеральную область плеча, где меняет название на верхний латеральный кожный нерв плеча и образует концевые ветвления в коже этой области и области дельтовидной мышцы.

Длинные ветви являются непосредственным продолжением пучков плечевого сплетения.

Мышечно-кожный нерв, берущий начало от латерального пучка, идет вниз между мышцами передней поверхности плеча и продолжается в латеральную локтевую борозду. Отдав мышечные ветви к сгибателям плеча и капсуле локтевого сустава, нерв переходит на предплечье под названием латеральный кожный нерв предплечья; там он ветвится в коже переднелатеральной поверхности до запястья.

Срединный нерв начинается двумя ножками, одна из которых принадлежит латеральному, другая – медиальному пучку сплетения. Ножки сливаются, огибая подмышечную артерию, идут далее вниз и проходят в локтевую ямку, отдавая веточки к локтевому суставу. На предплечье от нерва отходят мышечные ветви, распределяющиеся в мышцах-сгибателях предплечья, кроме локтевого сгибателя кисти и части глубокого сгибателя пальцев. На кисти обеспечивается иннервация части мышц и кожи ладонной поверхности до условно проведенной через середину безымянного пальца до запястья линии.

Локтевой нерв, происходящий из медиального пучка, на плече ветвей не дает, но иннервирует локтевой сустав, локтевой сгибатель кисти и оставшуюся медиальную часть глубокого сгибателя пальцев. На кисти иннервируется кожа полутора пальцев на ладонной поверхности и кожа двух с половиной пальцев с этой же стороны на тыльной поверхности, а также мышцы этой области.

Медиальный кожный нерв плеча следует от медиального пучка к коже медиальной поверхности плеча.

Медиальный кожный нерв предплечья, тоже часть медиального пучка плечевого сплетения, спускается на предплечье и разветвляется в коже переднемедиальной его поверхности.

Последний (лучевой нерв) берет начало от заднего пучка. Он вместе с такой же артерией проходит в плечемышечном канале и выходит на латеральной поверхности плеча в нижней его части. Возле лучевого сустава нерв разделяется на две ветви. Поверхностная обеспечивает чувствительность оставшейся части кожи тыла кисти. Глубокая на плече дает ветви к задней группе мышц плеча, капсуле сустава, коже заднелатеральной поверхности (задний кожный нерв плеча); кожу задней поверхности предплечья иннервирует задний кожный нерв предплечья, отходящий от лучевого нерва в плечемышечном канале.

Передние ветви грудных нервов

Двенадцать пар грудных нервов следуют от места своего выхода вперед в промежутках между межреберными мышцами под нижним краем ребер с артерией и веной. По расположению первые одиннадцать пар называют межреберными, а двенадцатую – подреберным нервом. Верхние шесть нервов проходят к груди и разветвляются затем в коже этой области своими кожными ветвями. С седьмого по двенадцатый нервы направляются к передней стенке живота и иннервируют ее мышцы и кожу. Межреберные нервы разделяются на латеральную и переднюю кожную ветви. II и III кожные ветви, сливаясь с медиальным кожным нервом

плеча, меняют название на межреберно-плечевые нервы. С IV по VI латеральные ветви вместе с передними ветвями II, III и IV нервов у женщин идут к молочной железе.

Поясничное сплетение

Поясничное сплетение образуется из передних ветвей поясничных нервов с первого по третий и частью XII грудного и IV поясничного. На основании того, что часть IV поясничного соединяется с V поясничным нервом, образуя пояснично-крестцовый ствол, иногда поясничное и крестцовое сплетения объединяют в пояснично-крестцовое.

От поясничного сплетения отходит семь основных ветвей. Мышечные ветви, которые отдают все передние волокна, следуют к квадратной, межпоперечным латеральным мышцам поясницы, большой и малой поясничным мышцам. Подвздошно-подчревный нерв, образованный частью XII грудной и I поясничной ветвью, спускается по поверхности квадратной мышцы, пронизывает мышцы передней брюшной стенки, и, проиннервировав поперечную, прямую, внутреннюю и наружную косые мышцы, распадается на латеральную и переднюю кожную ветви. Латеральная иннервирует верхнелатеральную область ягодиц и бедра, а прямая идет к коже надлобковой области.

Подвздошно-паховый нерв (слияние ветвей уровня от XII грудного до IV поясничного нервов) следует между косыми мышцами живота и входит в паховый канал. После выхода из него нерв отдает передние мошоночные ветви к коже мошонки или переднегубные нервы, ветви к коже паховой области. Мышечные ветви следуют к поперечной и косым мышцам живота.

Бедренно-половой нерв (Ы-1ЛТ) спускается по большой поясничной мышце и делится на половую и бедренную ветвь. Половая проходит через паховый канал и у мужчин заканчивается в мышце, поднимающей яичко, коже мошонки и верхнемедиальной поверхности бедра, а у женщин иннервирует круглую связку матки и кожу больших половых губ. Бедренная ветвь вместе с бедренной артерией минует сосудистую лауну и идет к коже верхней части бедренного треугольника.

Латеральный кожный нерв бедра спускается вниз и пересекает половую связку, выходит на бедро и разделяется на свои конечные ветви, проходящие к коже нижней части ягодичной области и латеральной поверхности бедра.

Запирательный нерв следует вниз вдоль большой поясничной мышцы, проходит мимо крестцово-подвздошного сустава и вместе с запирательной артерией проходит на бедро сквозь запирательный канал. На бедре от нерва отходят веточки к приводящим мышцам, а затем нерв делится на переднюю и заднюю ветви. Передняя иннервирует короткую и длинную приводящие мышцы и кожу медиальной поверхности бедра; задняя ветвь следует к тазобедренному суставу, большой приводящей и наружной запирательной мышцам.

Бедренный нерв, сформированный из передних ветвей I–IV поясничных нервов, прободает большую поясничную мышцу, проходит через нее и через мышечную лауну, пересекая паховую связку, идет на бедро, где делится на мышечные, передние кожные ветви и подкожный нерв. Мышечные веточки ветвятся в портняжной, четырехглавой и гребенчатой мышцах, передние кожные – в коже бедра, его переднемедиальной поверхности. Подкожный нерв проходит между мышцами бедра; в подколенной ямке от нерва отходит поднадколенниковая ветвь, идущая к коже области колена и верхней части голени. На голени нерв отдает медиальные кожные ветви голени, иннервирующие ее передне-медиальную поверхность; далее он достигает стопы и дает концевые ветвления по ее медиальному краю.

Крестцовое сплетение

Крестцовое сплетение состоит из передних ветвей от V поясничного до IV крестцового нервов и части IV поясничной ветви. V поясничная ветвь, сливаясь с частью IV ветви из пояс-

ничного сплетения, формирует пояснично-крестцовый ствол, который в полости малого таза объединяется с ветвями крестцовых спинномозговых нервов.

Сплетение расположено между фасцией грушевидной мышцы и верхней тазовой фасцией и отдает короткие ветви к поясу нижней конечности и длинные ветви к свободной конечности.

К коротким ветвям относят шесть нервов.

Три из них (внутренний запирающий, грушевидный и нерв квадратной мышцы бедра) проходят через подгрушевидное отверстие и иннервируют одноименные образования. Верхний ягодичный нерв, состоящий из ветвей IV, V поясничного и I крестцового нервов, через надгрушевидное отверстие идет к средней и малой ягодичной мышце и мышце, напрягающей широкую фасцию бедра. Нижний ягодичный нерв идет через подгрушевидное отверстие с артерией и веной к большой ягодичной мышце.

Половой нерв (8[!]-8[^]) тем же путем выходит из полости таза и направляется через малое седалищное отверстие в седалищно-прямокишечную ямку. Там он отдает нижние прямокишечные нервы, иннервирующие наружный сфинктер и кожу области заднего прохода, промежностные ветви к коже промежности и дорсальный нерв полового члена (клитора).

Среди длинных ветвей называют задний кожный нерв бедра и седалищный нерв. Задний кожный нерв бедра, образованный тремя верхними передними крестцовыми ветвями, покидает полость таза, проходя через подгрушевидное отверстие на бедро к коже заднемедиальной поверхности. По ходу нерв отдает чувствительные ветви к коже ягодичной области и промежности.

Седалищный нерв – самый крупный в организме человека, в его образовании участвуют почти все передние ветви крестцового сплетения. Так же, как и предыдущий, седалищный нерв выходит из полости таза, затем следует на бедро, где располагается между мышцами задней поверхности бедра. В нижней части бедра он разделяется на большеберцовый и общий малоберцовый нервы. До этого разделения седалищный нерв отдает ветви к мышцам таза и бедра, в основном к сгибателям. Большеберцовый нерв минует голеноподколенный канал и выходит сзади медиальной лодыжки, где образует медиальный и латеральный подошвенные нервы. Медиальный ветвится в коже медиального края стопы и трех межпальцевых промежутков, а также в мышцах подошвы. Латеральный разделяется на поверхностную и глубокую ветви. Поверхностная идет в кожу подошвы с латеральной стороны, четвертого межпальцевого промежутка, а глубокая многократно ветвится и обеспечивает иннервацию суставов стопы и некоторых ее мышц.

В области подколенной ямки от большеберцового нерва отделяются мышечные ветви к мышцам голени и коленному суставу и медиальный кожный нерв икры к коже заднемедиальной поверхности голени.

Затем, сливаясь с латеральным кожным нервом икры из общего малоберцового нерва, медиальный образует икроножный нерв, который оканчивается в коже латерального отдела тыла стопы. Общий малоберцовый нерв, проходя через подколенную ямку, отдает латеральный кожный нерв икры и ветви к коленному суставу. Пройдя на голень, в малоберцовой мышце он разделяется на поверхностный и глубокий малоберцовые нервы. Поверхностный малоберцовый нерв иннервирует короткую и длинную малоберцовые мышцы, кожу медиального края стопы, второго, третьего и четвертого межпальцевых промежутков, а глубокий следует к коже первого межпальцевого промежутка, мышцам голени и капсуле малоберцового сустава.

Копчиковое сплетение

Копчиковое сплетение состоит из двух передних ветвей: V крестцовой и I копчиковой. От него отходят несколько задне-проходно-копчиковых нервов к небольшому участку кожи области копчика и заднего прохода.

Вегетативная нервная система

Действие вегетативной, или автономной, нервной системы направлено на структуры организма, содержащие гладкомышечные или железистые элементы – внутренние органы, сосуды и железы, на их работу и поддержание гомеостаза. Эта часть нервной системы подчинена влиянию высших отделов нервной системы, но не подконтрольна сознанию.

В вегетативной нервной системе выделяют центральный и периферический отделы. Центральный отдел представлен ядрами III, VII, IX и X пар черепных нервов, находящимися в стволе головного мозга (парасимпатическая часть), симпатическим ядром, локализованным в составе серого вещества спинного мозга на протяжении от VII шейного до II поясничного сегментов, и парасимпатическими ядрами, лежащими также в сером веществе спинного мозга, в его крестцовом отделе.

В периферическом отделе отмечают вегетативные нервы, ветви, волокна, сплетения, узлы и симпатический нервный ствол.

В центральном отделе лежат тела первых двигательных нейронов, от них отходят преганглионарные волокна, прерывающиеся синапсами в вегетативных узлах. От тел вторых двигательных нейронов, расположенных в составе узлов, отходят постганглионарные волокна, достигающие эффекторов. Преганглионарные волокна – миелиновые, постганглионарные не имеют миелиновой оболочки.

Рефлекторная вегетативная дуга отличается от соматической по ряду признаков. Во-первых, вегетативная дуга может быть только сложной, а среди соматических имеются и сложные, и простые. Далее, рецепторы вегетативной дуги лежат в стенках внутренних органов и сосудов. Ее эфферентный путь прерывается в вегетативных ганглиях. И, наконец, эффектором в вегетативной дуге является гладкое мышечное волокно или железа.

По особенностям строения и иннервации в автономной нервной системе различают симпатическую и парасимпатическую части.

Симпатическая часть

Симпатическая часть нервной системы включает в себя ряд структур. Это ядра, находящиеся в боковых столбах серого вещества на уровне от VII шейного до II поясничного, волокна, продолжающиеся от них, парный симпатический ствол, соединительные ветви узлов, узлы и сплетения органов, нервы и волокна, проникающие в органы в составе соматических нервов.

Симпатический ствол лежит по обе стороны от позвоночного столба. Он содержит от 20 до 25 узлов, которые сообщаются посредством межузловых ветвей. Узлы ствола могут иметь различную форму. К стволу от спинномозговых нервов подходят белые соединительные ветви, являющиеся преганглионарными волокнами, а от него отходят серые ветви (постганглионарные волокна, которые затем сливаются с рядом расположенными нервами) и нервные волокна к органам, сосудам и сплетениям.

В шейном отделе ствола расположено три узла: верхний, шейный и шейно-грудной, или звездчатый.

Верхний шейный узел отдает несколько ветвей. В первую очередь, от него отходят серые соединительные ветви к верхним шейным спинномозговым нервам. Внутренний сонный нерв идет к внутренней сонной артерии и сопровождает ее в полость черепа, формируя околососудистые одноименные сплетения вокруг нее и ее ветвей. В результате он дает иннервацию слизистой среднего уха, тканей и слизистой полости рта и носа, коже лица, конъюнктивы нижнего века, сосудам глаза и мышце, расширяющей зрачок. Наружные сонные нервы образуют наружное сонное сплетение и общее сонное сплетение вместе с внутренним сонным нервом, иннервируя ткани и органы головы. Яремный нерв образует сплетения и соединяется с узлами IX, X

и XII пар черепных нервов, распространяясь по их ходу. Гортанно-глоточные нервы образуют одноименное сплетение и разветвляются в слизистой, стенках сосудов и в мышцах глотки и гортани. Верхний шейный сердечный нерв образует сплетения по ходу плечевого ствола и аорты.

Средний шейный узел отдает серые соединительные ветви, средний шейный нерв к плечеголовному стволу и левой общей сонной артерии, вступающий в состав сердечного сплетения, и ветви к щитовидной и паращитовидной железам.

От шейно-грудного узла отделяются серые соединительные ветви, идущие к VI, VII и VIII нервам. В шейном отделе нерв отдает ветви, образующие подключичное и позвоночное сплетения, к блуждающему и диафрагмальному нервам и сердечному сплетению.

В грудном отделе симпатического ствола находится от 10 до 12 узлов, от которых помимо серых соединительных, отходят грудные сердечные ветви к сердечному сплетению и тонкие нервы, образующие легочное, пищеводное и грудное аортальное сплетение. Самыми крупными из отходящих от грудного ствола нервов являются малый и большой внутренностные нервы. Большой заканчивается в узлах чревного сплетения и образует внутренностный грудной узел. Малый тоже следует до чревного сплетения и отдает почечную ветвь к аортопочечному узлу. Низший внутренностный нерв следует до почечного сплетения.

Поясничные узлы отдают серые соединительные и поясничные внутренностные нервы, которые продолжаются до чревного и органических вегетативных сплетений.

В тазовом отделе стволы сближаются и соединяются посредством непарного узла; в этом отделе расположены четыре крестцовых узла, которые отдают серые соединительные ветви и крестцовые внутренностные нервы к подчревным сплетениям.

Вегетативные сплетения брюшной полости и таза

Нервные сплетения состоят из узлов, содержащих тела вторых двигательных нейронов и соединяющихся при помощи волокон – постганглионарных отростков этих нейронов. Большое количество таких сплетений находится в брюшной полости и в полости таза.

В брюшной полости вокруг аорты и ее ветвей расположено брюшное аортальное сплетение. Чревое (солнечное) – первое по значению сплетение, являющееся частью брюшного аортального и располагающееся вокруг чревного ствола. В пределах сплетения различают несколько узлов. Парный чревной узел находится по обеим сторонам от чревного ствола, два аортопочечных узла лежат по бокам от почечной артерии. Верхний брыжеечный узел расположен рядом с такой же артерией. К сплетению в соответствующих отделах присоединяются внутренностные нервы, отходящие от грудной и брюшной частей симпатического ствола. Нервы, идущие от узлов, образуют периаортальные сплетения. Ветви, отходящие от чревных узлов, делят на несколько групп в зависимости от того, куда они далее направляются. Часть ветвей идет к сплетениям вокруг нижних диафрагмальных артерий, иннервируя диафрагму и образуя диафрагмальные узлы. Другая группа ветвей следует к чревному стволу и его ветвям. Так образуются селезеночное, желудочное, печеночное и панкреатическое сплетения. Некоторые ветви идут к мозговому веществу надпочечников, иннервируя его и образуя два надпочечниковых сплетения. Ряд ветвей, отходящих от чревных и аортопочечных узлов, образует почечное сплетение с почечными узлами, моче-почечное, яичковое или яичниковое сплетения. Достаточно крупное верхнее брыжеечное сплетение продолжается до поперечной ободочной кишки. Выделяют также межбрыжеечное, нижнее брыжеечное, подвздошное, верхнее подчревное сплетение.

В полости таза находится парное нижнее подчревное (тазовое) сплетение, которое иннервирует мышцу, поднимающую задний проход. От него к вокруг лежащим сосудам и органам идут средние и нижние прямокишечные, предстательное, сплетение семя-выносящего протока, маточно-влагалищное сплетение.

Парасимпатическая часть

В составе парасимпатической части вегетативной нервной системы выделяют головной и крестцовый отделы. В головном находятся ядра и волокна III, VII, IX и X пар черепных нервов, расположенных в стволовой части мозга, и, кроме того, некоторые узлы и отходящие от них ветви. Ядра крестцового отдела находятся в сером веществе со II по IV крестцовые сегменты.

Парасимпатическая часть III пары идет от добавочного ядра и образует по ходу ресничный узел, находящийся в пределах глазницы, постганглионарные волокна которого иннервируют ресничную мышцу и мышцу, суживающую зрачок. Вегетативные волокна лицевого нерва начинаются от слюноотделительного ядра и впадают в небный, поднижнечелюстной и подъязычный узлы. Постганглионарные волокна от небного узла переходят к верхнечелюстному, а затем через соединительную ветвь скулового нерва и к слезному нерву. Поднижнечелюстной и подъязычный узлы отдают железистые ветви к слюнным железам.

От слюноотделительного ядра IX пары вегетативные волокна идут до ушного узла, отдающего ветви, иннервирующие околоушную слюнную железу. Блуждающий нерв образует большое количество парасимпатических узлов, которые являются частью сердечного, легочного, пищеводного и других сплетений.

В составе крестцового отдела парасимпатической нервной системы имеются тазовые узлы, которые иннервируют органы мочеполовой системы и нижние отделы кишечника.

Глава 3

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

Особенности строения и функционирования нервной системы, а также непосредственная связь поражения определенных зон нервной системы с нарушением соответствующих функций, клинически выражаются в целом ряде патологических признаков, неврологических симптомов и синдромов.

Клинический диагноз заболеваний центральной и периферической нервных систем (в том числе вегетативных нарушений) должен быть основан на топической диагностике поражения спинного мозга, черепно-мозговых нервов и анализаторов, мозгового ствола и мозжечка, подкорковых отделов и больших полушарий мозга, мозговых оболочек.

Диагностика основных видов нарушений двигательных, чувствительных и вегетативных функций нервной системы должна базироваться на применении широкого спектра основных клинических и дополнительных лабораторных методах исследований.

Объективные данные о состоянии нервной системы можно получить при диагностическом исследовании рефлексов человека. Каждому рефлексу соответствует рефлекторная дуга, состоящая из чувствительной и двигательной единиц нервной системы (строго определенных для различных рефлекторных дуг). При поражении какого-либо звена рефлекторной дуги происходит изменение нормального рефлекса. Это изменение может выражаться в его понижении, повышении, качественном изменении или полном исчезновении. Данное обстоятельство используется для проведения топической диагностики, другими словами, для выявления точной локализации поражения путем исследования данного рефлекса. Врач, проводящий такое обследование должен иметь четкое представление об анатомической цепи нейронов, составляющих рефлекторную дугу исследуемого рефлекса. Для удобства применения в неврологической практике рефлексы принято классифицировать по месту расположения рецептора, воспринимающего раздражение:

1) проприоцептивные, или глубокие, рефлексы – это группа рефлексов, дуги которых начинаются рецепторами, находящимися в глубине мышцы или в надкостнице (сухожильные, надкостничные и суставные);

2) экстероцептивные, или поверхностные, – вызываемые раздражением рецепторов, расположенных в коже или поверхностных слизистых оболочках;

3) интероцептивные, висцеральные и вегетативные рефлексы, рецепторы которых, располагаются во внутренних органах, слизистых оболочках желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей, стенках кровеносных сосудов;

4) дистантные рефлексы – рецепторы воспринимают раздражение на расстоянии (зрительные, слуховые).

При неврологическом обследовании исследуют рефлексы, которые характеризуются наибольшим постоянством у здорового человека и при этом легкодоступны для выявления.

Таблица 1 Нормальные рефлексы, исследуемые в неврологии

Название рефлекса	Вид рефлекса	Способ вызывания	Ответная реакция	Уровень замыкания рефлекторной дуги
Надбровный	Глубокий	Короткий удар молоточком по краю надбровной дуги	Быстрое смыкание век	Продолговатый мозг, мост мозга
Роговичный (корнеальный)	Надкостничный	Осторожное прикосновение мягкой бумажкой к роговице над радужной оболочкой	Быстрое смыкание век	Продолговатый мозг, мост мозга
Зрачковый на свет	Поверхностный	Пациент смотрит на источник света, врач плотно прикрывает оба глаза пациента ладонями, а затем быстро их отводит	При внезапном освещении — сужение зрачка	Средний мозг
Нижнечелюстной	Дистантный, вегетативный	Короткий удар молоточком по шпателю, положенному на зубы нижней челюсти при слегка открытом рте	Смыкание челюстей	Продолговатый мозг, мост мозга

Название рефлекса	Вид рефлекса	Способ вызывания	Ответная реакция	Уровень замыкания рефлекторной дуги
Глоточный	Глубокий, надкостничный	Прикосновение шпателя к задней стенке глотки	Кашлевые, глотательные или рвотные движения, поднятие мягкого неба	Продолговатый мозг
Бицепс-рефлекс	Поверхностный	Короткий удар по сухожилию двуглавой мышцы плеча над локтевым сгибом	Сгибание предплечья и пальцев	Шейный отдел спинного мозга CV—VI
Трицепс-рефлекс	Глубокий, сухожильный	Короткий удар по сухожилию трехглавой мышцы	Сгибание предплечья в локтевом суставе	Шейный отдел спинного мозга CVI—VII
Пястно-лучевой	Глубокий, сухожильный	Короткий удар в области шиловидного отростка лучевой кости	Разгибание предплечья в локтевом суставе	Шейный отдел спинного мозга CV—VIII
Брюшные (верхний, средний, нижний)	Глубокий, надкостничный	Штриховое раздражение кожи живота ниже реберных дуг, на уровне пупка, над пупартовой связкой	Пронация и сгибание предплечья и пальцев	Грудной отдел спинного мозга ThVII—XII
Кре-мастерный	Поверхностный, кожный	Штриховое раздражение кожи внутренней поверхности бедра	Сокращение мышц брюшного пресса	Поясничный отдел спинного мозга LI—II
Анальный	Поверхностный, кожный	Штриховое раздражение кожи вокруг заднего прохода	Подтягивание яичка вверх (на стороне раздражения)	Крестцовый отдел спинного мозга SIII—V
Коленный	Поверхностный, кожный	Удар по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки	Сокращение наружного сфинктера заднего прохода	Поясничный отдел спинного мозга LI—IV
Ахиллов	Глубокий, сухожильный	Удар по ахиллову сухожилию	Разгибание голени в коленном суставе	Крестцовый отдел спинного мозга SI—II
Подошвенный	Глубокий, сухожильный	Штриховое раздражение наружного края подошвы	Подошвенное сгибание стопы	Пояснично-крестцовый отдел спинного мозга LV—SI

Для получения достоверных сведений о состоянии различных отделов нервной системы врач должен в полной мере обладать практическими навыками исследования рефлексов. При

нарушении методики данных исследований может быть получена ложная картина изменения рефлексов.

Следует отметить тот факт, что при поражении пирамидной системы возможно возникновение так называемых защитных или патологических рефлексов.

Нарушение анатомической целостности или проводимости любого из отделов рефлекторной дуги приводит либо к гипорефлексии (понижению рефлекса) либо к арефлексии (исчезновению рефлекса). Например, при поражении периферического отдела нервной системы чаще всего понижаются сухожильные рефлексы. При глубокой коме наблюдается общее понижение рефлексов. При поражении пирамидных путей возникает гиперрефлексия (повышение сухожильных рефлексов). Не следует забывать о том, что общая гиперрефлексия характерна также для таких патологических состояний как гипертиреоз, некоторых видов интоксикаций, неврозов и других.

Наивысшей степенью гиперрефлексии следует считать клонус. Клонус – продолжительные, ритмичные сокращения мышцы, возникающие после резкого ее растяжения. При поражении пирамидной системы наблюдаются клонусы стопы и коленной чашечки (растяжение икроножных мышц и четырехглавой мышцы бедра).

Об органическом поражении нервной системы свидетельствует анизорефлексия (несимметричность, неравномерность рефлексов) в сочетании с патологическими рефлексам.

Рефлексы, появляющиеся при поражениях нервной системы, связанных со снижением тормозного влияния головного мозга на сегментарный аппарат спинного мозга или двигательные ядра черепно-мозговых нервов являются патологическими и у взрослого здорового человека не вызываются.

Классифицируются патологические рефлексы по характеру ответной двигательной реакции:

- 1) сгибательные (для конечностей);
- 2) разгибательные (для конечностей);
- 3) аксиальные (вызываются на голове и туловище). Основные патологические рефлексы:

1) носогубный рефлекс – при нанесении короткого удара неврологическим молоточком по спинке носа происходит сокращение круговой мышцы рта с вытягиванием губ вперед;

2) хоботковый рефлекс – при нанесении нерезкого удара неврологическим молоточком по верхней или нижней губе происходит сокращение круговой мышцы рта с вытягиванием губ вперед;

3) сосательный рефлекс – при штриховом раздражении губ шпателем возникают сосательные движения;

4) ладонно-подбородочный рефлекс – при штриховом раздражении кожи ладони в области возвышения большого пальца происходит сокращение подбородочной мышцы на той же стороне со смещением кожи подбородка вверх. Вышеперечисленные патологические рефлексы обусловлены разобщением рефлекторных двигательных центров, расположенных в стволе головного мозга с вышележащими отделами центральной нервной системы, что характерно для псевдобульбарного паралича.

Кистевой рефлекс Россолимо – при нанесении короткого удара пальцами врача по кончикам II–V пальцев свободно свисающей кисти больного происходит сгибание концевой фаланги большого пальца.

Стопный рефлекс Бабинского – при штриховом раздражении кожи наружного края подошвы происходит разгибание большого пальца, иногда с веерообразным разведением остальных пальцев.

Стопный рефлекс Оппенгейма – при скользящем нажиме на гребень большеберцовой кости происходит разгибание большого пальца стопы.

Стопный рефлекс Россоломо – при нанесении короткого удара по кончикам II–V пальцев со стороны подошвы происходит сгибание этих пальцев.

Появление перечисленных (кистевых и стопных) рефлексов свидетельствует о поражении пирамидной системы, так как они являются признаками синдрома центрального (спастического) паралича. Важно помнить, что данные рефлексy у детей до 1–1,5 лет патологическими не являются.

При поражении пирамидной системы также возникают защитные рефлексy. Чаще всего они возникают при поперечном поражении спинного мозга и служат маркерами для определения уровня его поражения. Укоротительные защитные рефлексy возникают при нанесении укола или серии уколов в подошву. В результате раздражения возникает непроизвольное сгибание парализованной ноги в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах, и нога, отдергиваясь, как бы укорачивается.

Данный вид рефлексa может послужить причиной стойкой сгибательной контрактуры конечностей, если помимо повреждения спинного мозга имеется раздражение задних корешков (например, при туберкулезном спондилите или опухолях).

При топической диагностике поражений различных структур нервной системы следует проводить исследование некоторых вегетативных рефлексов. Для этого используют специальные методики нанесения раздражения и регистрации ответных реакций. О состоянии вегетативной нервной системы можно судить после проведения фармакологических проб.

В целом, обследование вегетативной нервной системы не ограничивается изучением рефлекторных реакций, помимо этого исследуют зоны Захарьина-Геда, потоотделение, дермографизм, деятельность сердечно-сосудистой и дыхательной систем, проводят реографию, капилляроскопию, плетизмографию и другие дополнительные методы.

Основываясь на данных комплексного обследования, определяется характер и локализация поражения вегетативной нервной системы.

Необходимость детального обследования объясняется тем, что, например, при вовлечении в патологический процесс чревного сплетения (солитарит) или ганглиев (ганглиониты) могут возникать болевые ощущения и расстройства функций внутренних органов, имитирующих острое заболевание сердца, органов брюшной полости и малого таза.

Регулирующая деятельность вегетативной нервной системы в наибольшей степени нарушается при поражении ее центральных отделов, выражающееся в снижении адаптационных процессов организма, снижении работоспособности и выносливости к различным видам нагрузок.

При поражении высших вегетативных центров (гипоталамуса и лимбической системы) возникают нарушения, связанные с функциональными расстройствами вегетативной иннервации сосудов (в первую очередь, артерий – ангиотрофоневрозы). Могут наблюдаться патологические изменения, выражающиеся нарушениями сна, эмоциональными расстройствами и патологическим повышением аппетита.

Неврологическое обследование включает в себя также исследование вазомоторных реакций кожи. После механического штрихового раздражения на коже остается след, это явление получило название дермографизм.

Различают местный и рефлекторный дермографизм.

В зависимости от силы штрихового раздражения кожи тупым предметом местная реакция сосудов может быть двоякой. Белый дермографизм возникает на месте раздражения кожи при слабом нажатии вследствие спазма капилляров кожи. Красный при сильном нажатии – вследствие расширения капилляров кожи. Но при преобладании тонуса симпатической иннервации и при сильном, и при слабом раздражении возникает белый дермографизм. Соответственно, при преобладании парасимпатической иннервации возникает красный дермографизм.

Изменение или полное отсутствие дермографизма может наблюдаться не только при патологии нервной системы, но и при тиреотоксикозе, истощении организма, тяжелых интоксикациях и других патологических состояниях.

Рефлекторный дермографизм вызывают штриховым проведением острием иглы по коже спины. Для топической диагностики это явление имеет большое значение, так как данный вид дермографизма является спинномозговым рефлексом и его дуга проходит через соответствующие спинномозговые сегменты. Отсутствие рефлекторного дермографизма свидетельствует о поражении задних и передних корешков спинного мозга, его боковых рогов. Граница патологического процесса в спинном мозге соответствует уровню, на котором прерывается линия дермографизма.

Отсутствие дермографизма также может свидетельствовать о поражении периферических нервов при воспалении, травмах, опухолях.

Пиломоторный (сокращение мышц, поднимающих волосы) и потоотделительный рефлекс вызывается охлаждением или пощипыванием кожи в области надплечья, в норме ответная реакция возникает на стороне раздражения по всей половине тела. Отсутствие рефлекса в соответствующей зоне иннервации может свидетельствовать о поражении вегетативных центров в спинном мозге, узлов симпатического ствола.

Для выявления возбудимости определенных участков вегетативной нервной системы исследуют висцеральные рефлексy:

- 1) глазосердечный – в ответ на надавливание на глазное яблоко пульс замедляется;
- 2) ортостатический – при переходе из лежачего положения в вертикальное происходит ускорение пульса;
- 3) клиностатический – при возвращении в горизонтальное положение происходит замедление пульса.

В норме разница в частоте пульса не превышает 8-12 ударов в 1 мин.

К дистантным рефлексам, имеющим диагностическое значение, относятся зрачковый (на свет) и старт-рефлекс. Нарушение этих рефлексов свидетельствует о поражении определенных отделов головного мозга.

Глава 4

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ ОБСЛЕДОВАНИИ

Специальное неврологическое обследование чаще всего проводится по определенным показаниям, а также в порядке диспансерного наблюдения.

Для точного определения локализации и распространенности очага поражения нервной системы разработан алгоритм клинического исследования двигательной сферы, рефлексов, чувствительности и высших психических функций.

Кроме намеченного плана при неврологическом обследовании врач должен соблюдать все принципы деонтологии с учетом особенностей психики больного. Клинические методы обследования подразделяют на основные и дополнительные.

Основные методы обследования включают расспрос (сбор жалоб и анамнеза), осмотр и общеклиническое исследование больного.

К дополнительным методам относят биохимическую лабораторную диагностику (анализ цереброспинальной жидкости), инструментальные методы исследования (компьютерная рентгеновская томография, ультразвуковая энцефалография, электроэнцефалография, электромиография, реоэнцефалографию и другие).

Опрос больного

Опрос больного должен начинаться с выяснения жалоб. Беседу необходимо вести в спокойном доверительном тоне. Пристальное внимание стоит обращать как на основные, так и на «второстепенные», по мнению больного, жалобы.

Стереотипного образца сбора анамнеза следует по возможности избегать, обращая внимание не только на сообщаемые фактические данные, но и на личность больного, его психический статус, отношение к своему заболеванию.

Врач по итогам беседы должен постараться выявить те стороны социально-бытовых, профессиональных и других условий, которые имеют доминирующее значение в связи с жалобами больного. Также устанавливается степень ориентированности, памяти, внимания, оценивается развитие интеллекта, поведение, характер сна.

Основные факты, выясняемые при сборе неврологического анамнеза:

- 1) когда и как развивалось неврологическое заболевание;
- 2) дата появления и последовательность развития отдельных симптомов (боли, судороги, параличи);
- 3) течение болезни (острое, подострое, хроническое);
- 4) наличие общеинфекционных симптомов.

Следует упомянуть о том, что в повседневной практической работе врач может сталкиваться с явлениями диссимуляции, аггравации и персервации.

Желание больного преувеличить симптомы уже имеющегося заболевания, или, напротив, утаить отдельные ее признаки (умышленно или неосознанно) может ввести в заблуждение даже опытного врача. Определенная доля настороженности должна быть и при амбулаторном освидетельствовании, и при врачебном контроле или экспертизе. Проявляя осторожность по отношению к субъективным данным исследования, все же не следует с излишним недоверием относиться к жалобам больного.

Данные анамнеза и выявленные жалобы позволяют врачу составить первоначальный план обследования больного, необходимость и последовательность дополнительных методов исследования.

Общий осмотр

Осмотр больного начинается с момента его появления в кабинете. Врач должен оценить всю совокупность внешних особенностей больного (*nabI(u)*): телосложение, тип конституции, осанку, походку, соотношение роста и массы тела. Последовательно осматривают голову, лицо, шею, туловище, конечности, при этом обращая внимание на особенности их формы, состояние кожи, слизистых оболочек, подкожной клетчатки, лимфатических узлов, мышечной системы. На основании оценки сознания и психики, характера положения тела в пространстве (свободное или вынужденное), выражения лица, наличия патологических явлений (атрофия или контрактура мышц, судороги) можно судить о тяжести состояния больного. Результаты общего осмотра очень важны для постановки предварительного диагноза (спастическая походка при гемиплегии, скованность движений и маскообразное лицо при паркинсонизме, специфическая мимика и поведение больного неврозом).

При первоначальном осмотре желательно, чтобы больной был раздет до пояса и лицом обращен к источнику света.

Неврологическое обследование

Начинают обследование нервной системы с выявления общемозговых (головокружение, головная боль, тошнота, рвота) и менингеальных симптомов (головная боль, рвота, общая гиперестезия, менингеальная поза, ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и др.).

Оценивается сознание больного, наличие психомоторного возбуждения, исследуются речевые функции и их нарушение. Речевые расстройства, связанные с параличом или парезом мышц, участвующих в артикуляции (анартрия) могут свидетельствовать о бульбарных и псевдобульбарных поражениях, и выражаются в форме алалии, косноязычия, некоторых формах заикания. Афазия, возникающая при сохранности функции речевого аппарата (язык, небо, губы, гортань), обусловлена поражением речевых зон коры полушарий головного мозга или их проводящих путей.

При дизартрии возникает затруднение при произношении звуков речи в результате пареза, спазма, гиперкинеза или атаксии речевой мускулатуры. Причиной дизартрии могут являться сосудистые, дегенеративные или воспалительные заболевания головного мозга, при которых происходит поражение пирамидной и экстрапирамидной систем или патологические изменения черепно-мозговых нервов и их ядер в стволе мозга, иннервирующих речевую мускулатуру.

Затем приступают к обследованию черепно-мозговых нервов.

I пара черепно-мозговых нервов – обонятельный нерв.

Функцию данного нерва исследуют при помощи специального набора пахучих веществ.

Нарушение обоняния может свидетельствовать о поражении различных отделов центральной нервной системы (лобных, височных долей, основания мозга – области передней черепной ямки).

Нарушения обоняния:

- 1) anosmia – полная утрата обоняния;
- 2) hyposmia – нарушение обоняния в виде снижения восприятия запаха;
- 3) parosmia – нарушение обоняния в виде извращения восприятия;

4) гиперосмия – нарушения обоняния в виде обострения.

Нарушения обоняния, являющиеся симптомами патологических процессов нервной системы следует дифференцировать с нарушениями обоняния, возникающими при воспалительных и атрофических процессах в слизистой оболочке носа и обонятельными галлюцинациями при некоторых формах психических расстройств.

II пара черепно-мозговых нервов – зрительный нерв.

Проводят исследование остроты и поля зрения, характеристик цветного зрения, осмотр глазного дна. Глазодвигательные нервы:

III пара – глазодвигательный нерв;

IV пара – блоковый нерв; VI пара – отводящий нерв.

При неврологическом исследовании в первую очередь простым осмотром определяют величину и форму зрачков. Пациент должен располагаться напротив источника света.

При этом неодинаковая величина зрачков как одиночный симптом не может свидетельствовать об органическом поражении нервной системы (следует дифференцировать с врожденными особенностями, неравномерностью симпатической иннервации и различными заболеваниями глаз). А вот изменение формы зрачков является более важным прогностическим признаком органических изменений нервной системы. Особого внимания этот симптом заслуживает при изменении реакции зрачков на свет и реакции на аккомодацию с конвергенцией.

Методика исследования реакции зрачков на свет. Врач своими ладонями плотно прикрывает пациенту оба глаза, которые все время должны быть широко открытыми. Затем поочередно от каждого глаза врач быстрым движением отводит свою ладонь, отмечая реакцию каждого зрачка.

Другим вариантом исследования этой реакции является зажигание и выключение электрической лампы или портативного фонарика, поднесенного к глазу больного, другой глаз пациент плотно закрывает ладонью.

Исследование зрачковых реакций должно проводиться с максимальной тщательностью с применением достаточно интенсивного источника света (плохое освещение зрачка может либо вовсе не дать сужения, либо вызвать вялую реакцию).

Методика исследования реакции на аккомодацию с конвергенцией. Врач предлагает пациенту посмотреть некоторое время вдаль, а затем быстро перевести взгляд для фиксирования близко поднесенного к глазам предмета (пальца или молоточка). Исследование проводится отдельно для каждого глаза. У некоторых пациентов такой способ исследования конвергенции вызывает затруднение и у врача может возникнуть ложное мнение о парезе конвергенции. Для таких случаев существует «проверочный» вариант исследования. После взгляда вдаль пациенту предлагается прочитать мелко написанную фразу (например, этикетка на спичечном коробке), близко поднесенную к глазам.

Необходимо напомнить, что врач должен обращать внимание не только на выраженные нарушения зрачковых реакций, но и на особенности реакций каждого зрачка в отдельности, исследовать и реакцию зрачков на свет, и реакцию аккомодации с конвергенцией, отмечая любые комбинации изменений зрачковых реакций.

Например, синдром Аргайлла-Робертсона характеризуется рефлекторной неподвижностью зрачков на световое раздражение при сохранности реакции на конвергенцию. А последствием эпидемического энцефалита зачастую является парез конвергенции и вялость сужения зрачков при аккомодации при живой реакции на свет, хотя нередки и другие комбинации изменений зрачковых реакций. По сумме визуальных признаков можно судить о предварительном диагнозе. В данном случае, следует внимательно изучить моторику пациента. Гипомимия, маскообразное лицо, монотонность голоса, понижение двигательной активности, легкий тремор дистальных отделов какой-либо конечности, в сочетании с жалобами на слюнотечение, периодически появляющееся «закатывание» глаз (при этом в поведении отмечается склонность к

приставанию, назойливость) позволяет врачу предположить у этого больного легкую форму паркинсонизма.

Чаще всего изменения зрачковых реакций являются симптомами сифилитического поражения нервной системы, эпидемического энцефалита, реже – алкоголизма и таких органических патологий, как поражение стволового отдела, трещины основания черепа.

Исследование положения и движений глазных яблок. При патологии глазодвигательных нервов (III, IV и VI пары) наблюдается сходящееся или расходящееся косоглазие, диплопия, ограничение движений глазного яблока в стороны, вверх или вниз, опущение верхнего века (птоз).

Следует помнить, что косоглазие может быть врожденным или приобретенным дефектом зрения, при этом двоения в глазах у пациента не отмечается. При параличе одного из глазодвигательных нервов у пациента возникает диплопия при взгляде в сторону пораженной мышцы.

Более ценным для диагностики является тот факт, что при выяснении жалоб больной сам заявил о двоении в глазах при взгляде в каком-либо направлении. Врачу при опросе стоит избегать наводящих вопросов о двоении в глазах, ибо определенный контингент пациентов ответит утвердительно даже при отсутствии данных для диплопии.

Для выяснения причин возникновения диплопии нужно определить зрительные или глазодвигательные расстройства имеются у данного пациента.

Метод, применяемый для дифференциальной диагностики истинной диплопии чрезвычайно прост. При наличии жалоб на двоение в глазах при определенном направлении взгляда нужно закрыть пациенту один глаз ладонью – истинная диплопия исчезает, а в случае истерической диплопии жалобы сохраняются.

Для точной диагностики диплопии больной направляется к врачу-офтальмологу.

Методика исследования движений глазных яблок также довольно проста. Врач предлагает пациенту проследить за движущимся в разных направлениях предметом (кверху, книзу, в стороны). Данный прием позволяет обнаружить поражение какой-либо глазной мышцы, парез взгляда или наличие нистагма.

Чаще всего встречающийся горизонтальный нистагм выявляют при взгляде в стороны (отведение глазных яблок должно быть максимальным). Если нистагм является одиночно выявленным симптомом, то явным признаком органического поражения нервной системы его назвать нельзя. У совершенно здоровых людей при обследовании также могут выявляться «нистагмоидные» движения глаз. Стойкий нистагм нередко обнаруживается у курильщиков, шахтеров, водолазов. Существует также врожденный нистагм, характеризующийся грубыми (чаще ротаторными) подергиваниями глазных яблок, сохраняющимися при «статичном положении» глаз.

Диагностический прием для определения вида нистагма несложен. Врач просит больного перевести взгляд кверху. При врожденном нистагме его интенсивность и характер (горизонтальный или ротаторный) сохраняется. Если же нистагм обусловлен органическим заболеванием центральной нервной системы, то он либо ослабевает, становясь вертикальным, либо совсем исчезает.

Если характер нистагма неотчетлив, необходимо исследовать его, переведя пациента в горизонтальное положение, поочередно на левом и правом боку.

При сохранении нистагма следует исследовать брюшные рефлексы. Наличие нистагма и угасание брюшных рефлексов в сумме являются ранними признаками рассеянного склероза. Следует перечислить симптомы, которые подтверждают предположительный диагноз рассеянного склероза:

1) жалобы на периодическое двоение в глазах, быструю утомляемость ног, нарушения мочеиспускания, парестезии конечностей;

2) обнаружение при осмотре повышения неравномерности сухожильных рефлексов, появления патологических рефлексов, интенционное дрожание.

V пара черепно-мозговых нервов – тройничный нерв.

Для исследования тройничного нерва определяют функциональную активность анатомо-физиологических элементов, находящихся в зоне иннервации, соответствующей его ветвям. Определяются функции жевательных мышц, степень открывания рта (подвижность челюсти), вызывают конъюнктивальный и корнеальный рефлексы. Исследуется чувствительность точек – мест выхода ветвей тройничного нерва (точек Валле) в супраорбитальной, инфраорбитальной и ментальной областях.

VII пара черепно-мозговых нервов – лицевой нерв.

Уже при первоначальном осмотре пациента врач может обнаружить нарушение иннервации лица, обратив внимание на изменение размеров глазной щели, закрывание глаз при зажмуривании или мигании, выраженность носогубной и лобной складок, положение углов рта при оскале.

Например, для периферического паралича лицевых мышц характерно недостаточное смыкание век при мигании, расширение глазной щели, сглаженность носогубной складки, а при оскале углы рта опущены, надбровный рефлекс ослаблен или отсутствует.

Проверка равномерности иннервации проводится путем осуществления пациентом определенных движений заданных врачом:

- 1) наморщить лоб;
- 2) зажмурить веки;
- 3) наморщить нос;
- 4) показать сжатые зубы, открыв рот.

В случаях периферического паралича, осложненного контрактурой, при попытке смыкания век наблюдается «смещение» лица в сторону поражения, моргание, повышенная возбудимость и тики лицевых мышц.

Если имеет место парез мышц центрального генеза, то ослаблена иннервация нижнего отдела лицевой мускулатуры. Для центрального пареза характерно ослабление одних рефлексов – надбровного и брюшных (на стороне поражения), повышение других – сухожильных, возникновение симптома Бабинского и прочих признаков пирамидных нарушений.

Следует отметить о существовании физиологической асимметрии – легкая неравномерность иннервации лица, встречающаяся при отсутствии каких-либо симптомов поражений нервной системы. Врожденная асимметрия является довольно распространенным явлением, и переоценивать обнаружение данного симптома не надо.

VIII пара черепно-мозговых нервов – слуховой и вестибулярный нервы.

Для обследования данной пары нервов исследуют остроту слуха для каждого уха, выясняют, нет ли у пациента ощущения тошноты, головокружения.

IX пара черепно-мозговых нервов – языкоглоточный нерв.

X пара черепно-мозговых нервов – блуждающий нерв.

Вызывают глоточный и небный рефлексы, определяют чувствительность корня языка и глотки. Врач осматривает мягкое небо в состоянии покоя и при произнесении буквы «А» (для определения положения и подвижности мягкого неба), а также обращает внимание на звучание голоса и глотание.

XI пара черепно-мозговых нервов – добавочный нерв.

Следует убедиться в отсутствии атрофии трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц. Для этого нужно попросить пациента поднять плечи и повернуть голову.

XII пара черепно-мозговых нервов – подъязычный нерв. При обследовании данной пары нервов врачу следует обратить внимание на такие моменты:

- 1) положение языка во рту;

- 2) положение языка при его высовывании;
- 3) отклонение языка в сторону;
- 4) атрофия мышц языка;
- 5) фибриллярные подергивания;
- 6) наличие расстройств речи и артикуляции.

Если язык во рту или при его высовывании неестественно отклонен в какую-либо сторону и имеется парез нижней лицевой мускулатуры в комбинации с симптомами пирамидных расстройств, то можно предположить у данного больного центральный гемипарез. Комбинация же фибриллярных подергиваний языка с его атрофией (в большинстве клинических случаев являющихся симптомами синингбульбии или амиотрофического бокового некроза) создает картину периферического паралича язычной мускулатуры. Если дрожание языка имеет не фибриллярный, а толчкообразный характер и является единственным симптомом, то едва ли его можно признать свидетельством функционального нарушения нервной системы. Толчкообразные движения языка при его высовывании встречаются у многих здоровых людей.

Еще в самом начале беседы с пациентом можно обнаружить у него различные расстройства речи типа дизартрии (дефекты артикуляции, заикание, афатические расстройства, скандированная речь и т. д.). Расстройства речи зачастую возникают по причине двустороннего пареза языка.

Исследование двигательной сферы

При обследовании двигательной сферы необходимо определить объем и силу движений в конечностях для исключения парезов и параличей, контрактур. Определяют наличие синкинезий (нормальных и патологических содружественных движений), ги-перкинезов (насильственных движений). Выявляют повышенный (гипертония) и пониженный (гипотония) тонус мышц. Определяют нормальные и патологические рефлексы и координацию движений.

Исследование рефлексов с верхних конечностей

Для начала пациента просят вытянуть руки вперед и раздвинуть пальцы. Мелкое дрожание пальцев может служить относительно объективным симптомом различных неврозов. Также заслуживают внимания визуальная оценка состояния верхних конечностей, таких как акроцианоз, трофические расстройства, атрофия мышц, контрактуры и другие.

Рефлексы, исследуемые на верхних конечностях:

- 1) карпорадиальный;
- 2) сухожильный, с двуглавой мышцы;
- 3) сухожильный, с трехглавой мышцы.

Способ быстрого исследования рефлексов верхних конечностей. Пациента просят постараться полностью расслабить мускулатуру рук.

Врач левой рукой держит за кончики пальцев обе кисти стоящего напротив него пациента, чтобы руки пациента при этом были пассивно согнуты в локтевых и лучезапястных суставах.

Нанести одинаковой силы удары молоточком по головке лучевой кости, вызывая карпорадиальный рефлекс.

Не меняя положения рук, вызывают рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы, производя одинаковый по силе удар по сухожилиям соответствующих мышц. Для удобства и точности предварительно следует пальпаторно определить положение сухожилия в локтевом сгибе, а по правой руке ударять, подведя молоточек под левую руку пациента.

Также можно исследовать этот рефлекс у сидящего на стуле пациента, попросив его положить пассивно согнутые в межфа-ланговых, лучезапястных, локтевых суставах руки на бедра. Руки должны быть расположены симметрично, а предплечья слегка супинированными.

Для случаев, когда нанесение точного удара по сухожилию непосредственно молоточком вызывает затруднения (неопытность врача, анатомические особенности пациента) существует еще один способ. Сначала в локтевом сгибе обследуемого врач большим пальцем левой руки прощупывает сухожилие двуглавой мышцы, прижимая его мякотью концевой фаланги, по которой и следует наносить удар молоточком.

Исследование рефлекса с сухожилия трехглавой мышцы. Врачу необходимо взять пациента левой рукой за плечо около локтевого сустава. Мускулатура пациента полностью расслаблена, предплечье и кисть свободно свисают, локтевой сустав согнут под прямым углом. Затем наносится удар молоточком по сухожилию трехглавой мышцы.

Утрата какого-либо из перечисленных рефлексов на одной из рук или их неравномерность имеет большое диагностическое значение, так как многие органические заболевания сопровождаются изменениями сухожильных рефлексов. А полное отсутствие данных рефлексов зачастую свидетельствует о врожденной аномалии.

Выявление атаксических расстройств на верхних конечностях. Пальценосовая проба для выявления нарушения координации движений. Пациент должен дотронуться указательным пальцем до кончика носа сначала с открытыми, а затем с закрытыми глазами. При атаксии движения больного неловкие, он промахивается, наблюдается интенционное дрожание.

Выявление нарушения статики проводится с помощью пробы Ромберга: пациент должен стоять со сдвинутыми ногами и вытянутыми вперед руками сначала с открытыми, а затем с закрытыми глазами. Если больной пошатывается или теряет равновесие, симптом Ромберга положителен.

Исследование брюшных рефлексов

Для дальнейших исследований необходимо обнажение нижней половины тела больного. Пациент должен находиться в горизонтальном положении, лежа на спине. Брюшная мускулатура расслаблена. Наносимые раздражения должны быть одинаковой силы и быстроты, совершенно симметричные.

Штриховые раздражения наносятся ниже и параллельно нижнему краю реберных дуг – для получения верхних брюшных рефлексов, по прямой горизонтальной линии на уровне пупка – средних брюшных, выше и параллельно пупартовой связке – нижних брюшных рефлексов.

Одним из важных условий является то, что все брюшные рефлексы должны исследоваться парами: верхние с одной и другой стороны тела и далее сверху вниз. Раздражение наносится заостренным предметом от периферии к средней линии длинным, быстрым, легким, поверхностным движением.

Как ранее уже упоминалось, неравномерность рефлексов имеет большее диагностическое значение, нежели полное их отсутствие. Изменение брюшных рефлексов свидетельствует о поражении пирамидного пучка, которое зачастую подтверждает наличие органического заболевания нервной системы.

Среди трудностей, с которыми может столкнуться врач при исследовании брюшных рефлексов, чаще других встречаются:

- 1) излишняя напряженность;
- 2) тучность пациента, дряблость брюшной стенки;
- 3) послеоперационные рубцы.

Если пациент не способен полностью расслабить мышцы брюшного пресса врачу нужно наносить раздражение в момент выдоха, непосредственно перед вдохом.

При излишней тучности и дряблости брюшной стенки может помочь нехитрый прием: врач пальцами левой руки захватывает складку кожи ниже пупка пациента и натягивает кожу живота книзу.

Исследование рефлексов с нижних конечностей

Наиболее постоянными сухожильными рефлексамися являются коленные и ахилловы, их неравномерность или полное отсутствие имеет для диагностики большое значение.

При исследовании данных рефлексов соответствующие мышцы должны быть полностью расслаблены, в противном случае полученные рефлексы могут быть заторможены.

Если пациент самостоятельно не может максимально расслабить мышцы, советуем прибегнуть к приему Ендрашека: попросите пациента сцепить согнутые пальцы одной руки с согнутыми пальцами другой и тянуть их в разные стороны. Можно также отвлечь пациента вопросами, предлагать ему посмотреть наверх, считать и т. п.

Для исследования коленных рефлексов желательно, чтобы пациент находился в лежачем положении и голова больного должна находиться слева от врача. Левоу рукой врач приподнимает пассивно расслабленные ноги пациента так, чтобы пятки соприкасались с поверхностью кушетки, а колени были одинаково согнуты под тупым углом. Далее врач наносит удары молоточком (одинаковой силы) ниже коленной чашечки по сухожилию четырехглавой мышцы, сравнивая интенсивность рефлексов, справа и слева.

Для определения подошвенных рефлексов пациент кладет выпрямленные ноги на кушетку, и врач наносит штриховое раздражение (с некоторым нажимом) от пальцев к пятке сначала на одну, а затем на другую подошву. При нормальном рефлексепроисходит подошвенное сгибание всех пальцев. При различных органических заболеваниях наблюдается симптом Бабинского – большой палец сгибается в тыльную сторону, а остальные пальцы веерообразно расходятся. Разгибание большого пальца происходит обычно после краткого скрытого периода в замедленном темпе, другие пальцы либо веерообразно расходятся, либо сгибаются.

Также как и изменение брюшных рефлексов, симптом Бабинского является признаком поражения пирамидной системы. Помимо них рекомендуется проверить наличие симптомов Бехтерева-Менделя и Россолимо.

Симптом Бехтерева-Менделя – при энергичном прижатии ноги больного к кровати возникает боль по ходу седалищного нерва.

Симптом Россолимо – при коротком ударе по кончикам II–V пальцев стопы со стороны подошвы происходит их сгибание.

Исследование ахилловых рефлексов. Пациенту необходимо встать на колени на кушетку таким образом, чтобы его стопы свисали без напряжения, пациенту следует во что-нибудь опереться руками. Точными ударами одинаковой силы нанести молоточком удары по ахиллову сухожилию обеих ног.

При отсутствии коленных и ахилловых рефлексов больной должен быть срочно направлен на стационарное обследование с применением широкого спектра вспомогательных лабораторных методов диагностики (анализ спинномозговой жидкости, реакция Вассермана, рентгенологическое обследование пояснично-крестцового отдела и другие).

Такая необходимость связана с тем, что утрата сухожильных рефлексов нижних конечностей может свидетельствовать о таких поражениях нервной системы, как спинная сухотка (при одновременном расстройстве зрачковых реакций), осложнения после полиневрита, полиомиелита, а также как симптом миелодисплазии (врожденный дефект спинного мозга).

При врожденной арефлексии сухожильные рефлексы обычно отсутствуют и на верхних, и на нижних конечностях. При сохранении рефлексов на верхних конечностях отсутствие коленных и ахилловых рефлексов должно вызвать у врача серьезную настороженность.

Исследование сухожильных рефлексов не ограничивается выяснением наличия рефлексов, определяется также их равномерность. В большинстве случаев неравномерность рефлексов свидетельствует об органических нарушениях центральной или периферической нервной системы.

Поражение пирамидной системы сопровождается односторонним повышением сухожильных рефлексов с односторонними клонусами, наблюдается в сочетании с ослаблением брюшных рефлексов, извращением подошвенного рефлекса.

Исследование координации движений нижних конечностей. Врач оценивает особенности походки пациента, для обнаружения атаксии в нижних конечностях, наблюдаемой при мозжечковых расстройствах, нарушении суставно-мышечного чувства, применяют пяточно-коленную пробу. В положении лежа больной ставит пятку одной ноги на колено другой и проводит пяткой по передней поверхности голени. Если движения больного неловкие, неточные, то можно судить о наличии атаксии нижних конечностей.

Во врачебной практике возникают ситуации, когда произвести детальное обследование не представляется возможным из-за необходимости осмотра большого количества пациентов за ограниченное количество времени: обследование с целью диспансеризации, отбора для санаторно-курортного лечения, работы в поликлинике и прочее.

Справиться с такой задачей помогает специальная программа-минимум, позволяющая сэкономить время на опросе, осмотре и вынести первоначальное заключение.

Данный минимум подходит лишь для тех случаев, когда перед врачом не стоит задача полного клинического исследования нервной системы. Как только обнаруживаются подозрения на заболевание нервной системы, следует переходить к полному всестороннему клиническому исследованию нервной системы. Данная методика построена по типу диалога (вопрос-ответ), пациент должен последовательно выполнять требования врача.

Таблица 2 Схема минимума неврологического обследования

Задания врача пациенту	Действия врача
Разденьтесь до пояса, встаньте напротив меня, лицом к свету.	Общий осмотр
Посмотрите вдаль или немного кверху, не моргайте, не закрывайте глаза	Осмотр формы зрачков, оценка реакции зрачка на свет
Посмотрите вдаль, теперь на палец (молоточек), теперь снова вдаль, теперь снова на палец (молоточек)	Оценка реакции зрачков на аккомодацию с конвергенцией
Следите, не отрываясь, за моим пальцем (молоточком)	Оценка движений глазных яблок, при отведении в стороны определение нистагма
Закройте глаза	Определение дрожания век

Задания врача пациенту	Действия врача
Крепко зажмурьте глаза, достаточно, откройте, наморщите лоб кверху, достаточно, наморщите нос, достаточно, покажите зубы, достаточно, откройте рот, высуньте язык.	Оценка иннервации лица и языка
Вытяните руки вперед, разведите пальцы	Визуальная оценка кистей рук, определение дрожания
Держите руки свободно, расслабьте их	Оценка карпорадиального рефлекса, бицепс-рефлекса обеих рук
Опустите свою руку на мою руку, расслабьтесь	Оценка трицепс-рефлекса обеих рук
Попадите указательным пальцем правой руки в молоточек сюда и сюда (то же самое для левой руки)	Оценка координации движений верхних конечностей
Ложитесь на кушетку (на спину), расслабьте живот, дышите ровно	Оценка брюшных рефлексов
Расслабьте ноги, не напрягайтесь	Оценка коленных рефлексов
Положите ноги свободно	Оценка подошвенных рефлексов
Закройте глаза, проведите пяткой ноги от колена другой ноги до голени, проводите пяткой легко, слегка касаясь голени (поочередно для каждой ноги)	Оценка координации движений нижних конечностей
Встаньте на колени поперек кушетки спиной ко мне, расслабьте стопы	Оценка ахилловых рефлексов

В зависимости от обнаруженных отклонений от нормы больной подвергается более тщательному исследованию в том или ином направлении с применением различных вспомогательных методов обследования.

Дополнительные методы обследования в неврологии

После того как врач ознакомился с жалобами и анамнезом пациента, а также оценил состояние исследуемого при помощи основных методов клинического обследования, по выявленным симптомам ставится предполагаемый диагноз. Для объективного подтверждения диагноза, выяснения этиологии, топике и характера органических изменений проводят дополнительные диагностические исследования.

Даже если диагноз очевиден и устанавливается при осмотре больного, пренебрегать дополнительными методами не следует, так как при доскональном обследовании врач получает истинную картину состояния организма и выбор лечебных мероприятий будет наиболее оправдан.

Для объективной оценки функционирования различных органов и систем организма применяют инструментальные и лабораторные методы исследования. Такая оценка деятельности организма называется функциональной диагностикой, применяется она для ранней диагностики нарушения функций органов, дифференциальной диагностики, оценки эффективности проводимого лечения. Существуют разнообразные методы диагностики: рентгенологическая, радионуклидная, ультразвуковая, электродиагностика и другие. При необходимости (угрожающие жизни состояния, внезапные, кратковременные нарушения функций) проводится

непрерывное слежение за некоторыми функциями организма, например, за электроэнцефалограммой. Метод непрерывного слежения за функциями организма называется мониторным наблюдением, которое бывает нескольких видов в зависимости от типа мониторов: следящим, регистрирующим, снабженным сигналом «тревоги» и др.

Наиболее часто в неврологии применяют электроэнцефалографию, электромиографию, ультразвуковую диагностику, существуют различные способы оценки вегетативных функций: исследование потоотделения, динамики частоты пульса и артериального давления при ортостатической пробе, регистрация тремора.

Таким образом, функциональная диагностика является важной частью клинического диагноза, существенно дополняя морфологический, нозологический и топический диагнозы.

Несмотря на стремительное развитие научно-технической базы, на которой основываются многие современные методы неврологического обследования, сохраняет свою диагностическую ценность исследование цереброспинальной жидкости, получаемой при спинномозговой пункции, субокципитальном проколе или вентрикулопункции.

Исследование цереброспинальной жидкости, получаемой при спинномозговой пункции, в ряде случаев позволяет уточнить локализацию патологического процесса, выяснить его характер (сосудистый, воспалительный, травматический, опухолевый), помогает решить вопрос о необходимости оперативного вмешательства, а также оценить проходимость субарахноидального пространства.

Спинномозговая пункция

Для проведения спинномозговой пункции с диагностической или лечебной целью производится введение специальной иглы в подпаутинное пространство спинного мозга.

Спинномозговую пункцию проводит врач. Кроме забора спинномозговой жидкости, для диагностических целей вводятся различные вещества: при проведении пневмоэнцефалографии и мие-лографии в субарахноидальные пространства вводят воздух; для радионуклидной энцефалографии и миелографии вводят радиофармпрепараты, для рентгенологических методов различные рентгеноконтрастные вещества.

Техника проведения спинномозговой пункции

Прокол производят специальной иглой с мандреном в межостистом промежутке. Чаще всего между III и IV или между IV и V поясничными позвонками, потому что в субдуральном пространстве на этом уровне находятся корешки конского хвоста, буквально «плавающие» в спинномозговой жидкости, при этом субарахноидальное пространство расширено, так как от II поясничного до IV крестцового позвонка простирается так называемая конечная цистерна.

Спинномозговую пункцию проводят, уложив пациента на бок, на жесткую поверхность таким образом, чтобы спина была максимально выгнута кзади, а голова при этом прижата к коленям. После пункции пациент должен находиться в покое, лежа на животе 1,5–2 ч, а ближайшие 2–3 суток соблюдать постельный режим.

Иногда после проведения спинномозговой пункции могут возникать нежелательные побочные эффекты: головокружение, головная боль, боль в спине, онемение, лихорадка, тошнота, рвота, судороги, симптомы менингизма, асептического менингита.

Некоторые противопоказания для проведения спинномозговой пункции: угроза или наличие ущемления ствола мозга в большом затылочном отверстии, либо в отверстии мозжечкового намета, особенно при внутричерепных травматических гематомах, опухолях и абсцессах височной доли, задней черепной ямки; наличие инфекционного очага вблизи места прокола в виде пролежня или фурункула.

Основные характеристики цереброспинальной жидкости

При макроскопическом исследовании цереброспинальной жидкости обращают внимание на ее цвет, прозрачность, наличие видимых невооруженным глазом примесей.

При микроскопическом анализе исследуется цитоз цереброспинальной жидкости (количество и вид клеток). Учитывая тот факт, что цереброспинальная жидкость в норме стерильна, обнаружение любого рода микроорганизмов расценивается как положительный результат бактериологического анализа.

В норме цереброспинальная жидкость прозрачна, бесцветна, имеет слабощелочную реакцию (рН 7,4–7,6) и плотность – 1,006–1,007.

По химическому составу цереброспинальная жидкость близка составу крови. Около 90 % воды, около 10 % органических и неорганических веществ. Содержание белка 0,1–0,3 г/л. Для диагностики вычисляется белковый коэффициент Кафки (отношение количества альбуминов к количеству глобулинов), который в норме в среднем равен 1,5. Повышение содержания белка в цереброспинальной жидкости (гиперпротеинорахия) – важный признак для дифференциальной диагностики. При хронических воспалительных процессах в центральной нервной системе (менингоэнцефалитах, энцефалитах, арахноидитах различной этиологии) количество белка в период обострения может повышаться до 1–2 г/л.

В норме количество клеток в цереброспинальной жидкости не превышает 3–4 в 1 мкл. Обычно в цереброспинальной жидкости обнаруживаются клетки мозговых оболочек и эпендимы желудочков головного мозга, лимфоциты.

Воспалительные процессы, возникающие в центральной нервной системе, неизбежно сопровождаются повышенным содержанием в цереброспинальной жидкости клеток определенного рода. Данное явление получило название плеоцитоз (лимфоцитарный, нейтрофильный).

Для дифференциальной диагностики особое значение имеет соотношение содержания белка и количества клеток в цереброспинальной жидкости.

Клеточно-белковая диссоциация, характеризующаяся нормальным содержанием белка при плеоцитозе различной степени, наблюдается при менингитах, ранних стадиях нейросифилиса.

Белково-клеточная диссоциация, характеризующаяся повышенным содержанием белка при нормальном цитозе или умеренном плеоцитозе, вкупе с ксантохромией цереброспинальной жидкости, наблюдается при ограниченном спинальном арахноидите, опухолях спинного мозга.

Исследование состава электролитов цереброспинальной жидкости также имеет определенное диагностическое значение. Например, при менингитах происходит снижение концентрации хлоридов, а для дегенеративно-дистрофических заболеваний центральной нервной системы характерно ее повышение.

По показаниям проводят также оценку проходимости субарахноидального пространства.

Рентгенологические методы исследования

В диагностике заболеваний нервной системы важную роль играют методы рентгенологического исследования: бесконтрастные (рентгенография) и с применением рентгеноконтрастных веществ (ангиография, пневмоэнцефалография, вентрикулография, спондилография, томография и др.).

Рентгенологическое исследование основывается на получении и анализе рентгеновского изображения интересующих частей тела.

Контрастность изображения при рентгенодиагностике обусловлена разницей оптической плотности соседних участков изображения на рентгенограмме или разницей яркости свечения флуоресцентного экрана. Контрастность получаемого изображения возникает благодаря тому,

что различные ткани организма отличаются друг от друга химическим составом и плотностью и по-разному поглощают рентгеновское излучение.

Но не всегда рентгенологическое исследование можно провести без предварительной подготовки, так как естественная контрастность некоторых органов может быть недостаточна для проведения диагностики. В таких случаях прибегают к искусственному контрастированию. Вводимые для этой цели рентгено-контрастные вещества могут поглощать излучение значительно сильнее – рентгеноположительные (рентгенпозитивные) или, наоборот, в значительно меньшей степени – рентгеноотрицательные (рентгенонегативные). Рентгеноположительными веществами в основном являются жидкие или твердые вещества. Чаще всего используются жидкие препараты органических соединений йода или препараты йодированных масел. Для миелографии используют в основном этиотраст (синоним миодил), относящийся к первой группе и дуролиопак, относящийся ко второй группе (его также используют при вентрикулографии).

Рентгеноотрицательными являются газы: воздух, кислород, закись азота, двуокись углерода. При введении рентгеноотрицательных веществ создается прозрачный фон, что облегчает обнаружение патологических образований. Возможно одновременное применение рентгеноположительных и рентгеноотрицательных веществ при так называемом двойном контрастировании. При сочетании рентгенологического и радионуклидного исследования применяются радиоактивные рентгеноконтрастные средства.

Существует несколько групп рентгенологических методов. Общие рентгенологические методы:

- 1) частные;
- 2) специальные.

В группу общих рентгенологических методов относят рентгеноскопию и рентгенографию.

Частные методы (например, томография) проводятся с применением особых приемов и технических средств. К специальным методам (например, ангиографии) прибегают в случаях, когда необходимо изучение определенной системы, отдельного органа или его части. Специальные методы проводят с применением искусственного контрастирования.

Миелография

Данный метод рентгенологического исследования спинного мозга проводят после введения рентгеноконтрастного вещества в субарахноидальное пространство. Как ранее упоминалось, в качестве рентгенпозитивных веществ применяются специально предназначенные для этого метода йодированные препараты. Возможно проведение миелографии с применением рентгено-негативных веществ – кислорода, закиси азота.

Данный метод позволяет диагностировать опухоли спинного мозга и его оболочек, сращения при арахноидитах, грыжи межпозвоночных дисков.

Для выяснения наиболее точной топоки патологического процесса используют радиоизотопную миелографию. Радиофармпрепарат вводят в субарахноидальное пространство путем спинномозговой пункции и регистрируют его распределение при помощи сканера или укамеры.

Пневмоэнцефалография

Для проведения данного рентгенологического исследования требуется введение в желудочки и подпаутинное пространство головного мозга рентгенонегативного вещества (кислорода, углекислого газа, закиси азота).

В настоящее время этот метод применяется редко в связи с развитием компьютерной томографии, ангиографии, которые при меньшей инвазивности дают больший объем информации.

Томография

Томография является методом рентгенологического исследования, который позволяет послойно рассмотреть интересующую область. Послойные рентгеновские снимки получают при помощи специализированной аппаратуры – томографа. Рентгеновская установка также может быть снабжена томографической приставкой.

Послойное отображение состояния органов и тканей на томограммах достигается за счет особой методики проведения рентгенологического исследования. Рентгеновская трубка и кассета с рентгеновской пленкой соединяются между собой посредством жесткой системы и приводятся в движение в противоположных направлениях, в результате чего на томограмме четко видны только те детали исследуемой области, которые находятся в плоскости оси движения трубки. Именно этот факт «отсеивания» части деталей исследуемой области выгодно отличает томограммы от обычных рентгенограмм, на которых на плоскостном снимке суммарно отображается вся толща исследуемой области.

Возможно также сочетание томографии и других методов рентгенологического исследования, что, несомненно, позволяет повысить диагностическую ценность данного метода.

Компьютерная томография

Развитие компьютерных технологий позволило поднять эффективность диагностических исследований на качественно новый уровень. Исследование центральной нервной системы методом компьютерной томографии является эффективным диагностическим приемом и позволяет значительно повысить результативность неврологического обследования.

Суть этого метода заключается в круговом просвечивании тела человека на обозначенном уровне узким пучком рентгеновского сканирующего устройства, детекторов рентгеновского излучения, далее при помощи компьютера получается послойное изображение данной части тела.

Несомненным преимуществом компьютерной томографии является высокодифференцированное отображение различных тканей и сред организма, которое возможно благодаря применению высокочувствительных детекторов излучения.

Компьютерный томограф состоит из рентгеновского сканирующего устройства, детекторов рентгеновского излучения и компьютера. Изображение срезов демонстрируется на экране монитора и фиксируется на пленке. Данный метод позволяет выявить градации плотности тканей с различием коэффициента поглощения рентгеновского излучения всего в 0,5 %. Никакой другой метод рентгенологического исследования не обладает такой высокой степенью эффективности.

Ангиография

Метод рентгенологического исследования кровеносных и лимфатических сосудов, основанный на введении в них рентге-ноконтрастных веществ. В зависимости от объекта исследования различают: венографию (флебографию), ангиографию, лимфо-графию и другие. Ангиография не ограничивается оценкой состояния сосудов. Патологические процессы, протекающие в органах и тканях, сопровождаются изменением кровообращения и лимфообращения. Таким образом, кроме диагностики обнаружения хронических воспалительных патологических процессов, затрагивающих непосредственно сосудистую систему, ангиография может применяться для диагностики опухолей, кист и др.

Разработан метод компьютерной субтракционной ангиографии, осуществляемый специальным рентгенологическим аппаратом, при помощи которого производится компьютерная обработка получаемого изображения, позволяющая получить дополнительную информацию о состоянии сосудов и гемодинамики.

Ангиографическое исследование проводится специализированной бригадой, в состав которой входят врач, операционная медсестра и рентгенолаборант.

Противопоказания для проведения ангиографии:

- 1) тяжелое общее состояние больного;
- 2) острое септическое состояние;
- 3) непереносимость рентгеноконтрастных средств;
- 4) наличие психических расстройств у больного.

Электрофизиологические исследования

Электродиагностика

Как известно, нервы и мышцы человека обладают физиологическим свойством электровозбудимости. Исследование реакции на электрическое раздражение как функционального состояния нервов и мышц применяется для определения состояния чувствительной иннервации, диагностике двигательных нарушений. В основе принципа электродиагностики лежит установление пороговой величины электрического раздражения нерва или мышцы, вызывающей мышечное сокращение.

Для данного вида диагностики применяют специальные электростимуляторы, способные генерировать импульсный, а также прерывистый постоянный (гальванический) ток. Раздражение следует наносить в двигательных точках нервов и мышц. Двигательной точкой нерва называют участок наиболее поверхностного его расположения. Двигательной точкой мышцы является место входа и разветвления нерва в мышце.

Существуют специальные справочные таблицы, в которых указаны местоположения двигательных точек, при проведении исследования допустимы небольшие пробные перемещения электрода.

Изменение пороговой силы тока является количественной характеристикой изменения электровозбудимости. Повышение пороговой силы тока свидетельствует о снижении электровозбудимости, а уменьшение – о повышении электровозбудимости по сравнению с нормой.

При частичном перерождении периферического нейрона возникают качественно-количественные изменения электровозбудимости, что выражается в вялом сокращении возбуждаемой мышцы и отсутствии тетанических сокращений.

Противопоказания к проведению электродиагностики:

- 1) индивидуальная непереносимость электрического тока;
- 2) перевозбужденное состояние нервно-мышечного аппарата (тики, гиперкинезы);
- 3) контрактуры;
- 4) выраженный болевой синдром;
- 5) травматические поражения опорно-двигательного аппарата (вывихи, переломы) до иммобилизации;
- 6) состояния после операции на нерве или крупном сосуде;
- 7) тромбозы;
- 8) кровотечение;
- 9) острый гнойный процесс в зоне исследования.

Электромиография

Электромиография основывается на регистрации биопотенциалов скелетных мышц. Данный метод диагностики, по сути, является электрофизиологическим исследованием

нервно-мышечного аппарата и применяется для уточнения топики и тяжести поражения нервно-мышечного аппарата при заболеваниях спинного мозга, нервов, мышц.

Электромиограф состоит из усилителя, осциллоскопа, электродов для регистрации биопотенциалов мышц и регистратора электромиограмм. Электромиограф регистрирует типичные для выявленного патологического процесса особенности биоэлектрических процессов в виде электромиограмм.

Различают следующие виды электромиографии:

- 1) поверхностная;
- 2) игольчатая;
- 3) стимуляционная электронейромиография.

Для поверхностной электромиографии характерна запись биопотенциалов мышц с помощью поверхностных электродов.

Игольчатая электромиография является методом диагностики, при котором отведение биопотенциалов производится игольчатыми электродами. Стимуляционная электромиография является регистрацией электрической активности мышц или потенциала действия нерва при электрическом раздражении нерва.

Электроэнцефалография

Данный метод исследования головного мозга основан на регистрации его электрической активности. Электроэнцефалография используется в физиологии для изучения функционирования центральной нервной системы в норме. Исследование электрической активности головного мозга играет значительную роль в диагностике эпилепсии, воспалительных, сосудистых, дегенеративных и опухолевых процессов головного мозга, нарушений сна и бодрствования, коматозных состояний, черепно-мозговых травм.

Важный объективный признак смерти мозга подтверждается при помощи электроэнцефалографии.

Регистрация электрической активности головного мозга проводится при помощи электроэнцефалографа, снабженного 8–16 и более усилительно-регистрирующими блоками, регистрирующими биоэлектрические потенциалы от соответствующего числа пар электродов. Электроды представляют собой металлические или угольные пластины диаметром около 1 см, которые фиксируются на голове пациента при помощи резиновых жгутов, липкой ленты или специальных шапочек. Электроды располагаются на голове симметрично относительно срединной сагитальной линии головы по установленным схемам отведений. Пациент во время обследования должен находиться в полулежащем удобном положении в свето- и звукоизолированном помещении.

У взрослого здорового человека в норме на электроэнцефалограмме регистрируется два основных ритма электрической активности мозга: α - и θ -ритм. Регистрация 8- и 6-ритмов для взрослого бодрствующего человека является патологией.

Характер электрической активности головного мозга зависит от возраста пациента. Следует учитывать, что у пациентов в возрасте до 13–17 лет данные регистрируемых электроэнцефалограмм отличаются от таковых у взрослых пациентов.

Электроэнцефалография позволяет определять тяжесть и до известной степени локализацию и характер патологического процесса.

Реоэнцефалография

Реография позволяет исследовать динамику кровенаполнения органов и тканей, основываясь на графическую регистрацию изменений электрического сопротивления исследуемых объектов. Реоэнцефалография позволяет исследовать сосудистую систему головного мозга, а именно получить объективную информацию о тоне, эластичности, упруго-вязких свойствах сосудов, величине пульсового кровенаполнения в артериальной и венозной системе кровообращения.

Реограф регистрирует колебания электрического сопротивления при наложении электродов на кожу головы. Поскольку данные приборы имеют 2–4 и более каналов, то возможна одновременная регистрация реоэнцефалограмм различных сосудистых областей головы (бассейнов внутренних сонных артерий, наружных сонных артерий, позвоночных артерий). При нарушении кровообращения амплитуда пульсовых колебаний на реограмме уменьшается или исчезает.

Реоэнцефалография, наряду с другими методами исследования позволяет диагностировать острые и хронические нарушения мозгового кровообращения и различные изменения сосудов головы, ухудшающие гемодинамику и усугубляющие патологические процессы в головном мозге.

Радионуклидная диагностика

Радионуклидная диагностика позволяет исследовать патологические процессы, протекающие в органах человека при помощи радиофармацевтических препаратов.

В состав радиофармацевтических препаратов входят соединения, меченые радионуклидами. После введения диагностических радиофармпрепаратов осуществляется их регистрация с помощью методов сцинтиграфии, сканирования.

Сцинтиграфия

С помощью этого метода получают изображение исследуемого органа, по которому можно судить не только о его размерах и форме, но и выявлять очаг патологии в виде участка повышенного или пониженного накопления радионуклида. О функциональном состоянии органа судят по скорости накопления и выведения радиофармпрепарата.

Регистрация распределения введенного в организм радиофармпрепарата проводится с помощью у-камеры.

При проведении статистической сцинтиграфии для изучения анатомо-топографического состояния органа и выявления в нем патологического распределения радиофармпрепарата достаточно 2–3 сцинтиграмм. Динамическая сцинтиграфия, проводящаяся для исследования функции органа, требует выполнения серии сцинтиграмм.

Сканирование

Этот метод позволяет получать при помощи сканеров двумерное изображение введенных в организм с диагностической целью радиофармацевтических препаратов. С этой целью детектор излучения сканера построчно обходит исследуемую часть тела, регистрируя исходящие из этого участка у-кванты. Результаты измерений могут воспроизводиться либо графическим способом в виде штрихов на бумаге, либо фотоспособом на фотобумаге. Более густые штрихи соответствуют местам наибольшего накопления радионуклида. При цветном сканировании различные цвета штрихов соответствуют разной интенсивности излучения.

ЧАСТЬ II

ЧАСТНАЯ НЕВРОПАТОЛОГИЯ

Глава 1

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ

ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Воспалительные заболевания центральной нервной системы в структуре общей патологии нервной системы занимают значительный удельный вес – около 40 %. Актуальность проблемы определяется тяжелым течением заболеваний, высокой летальностью в этой группе. Инфекционный генез превалирует в группе рассматриваемых заболеваний.

Арахноидит

Арахноидит – серозное воспаление паутинной оболочки головного или спинного мозга.

Этиология

Причиной заболевания являются инфекционные заболевания: брюшной тиф, сыпной тиф, грипп, энтеровирусная инфекция, туберкулез, сифилис. Неблагоприятными факторами могут быть: перенесенные в прошлом черепно-мозговые травмы, менингит, субарахноидальное кровоизлияние, хронические интоксикации (алкоголизм, отравление мышьяком, ртутью). На такой премор-бидный фон легче присоединяется инфекция. Арахноидит может быть исходом энцефалита и миелита.

Патогенез

Паутинная оболочка располагается над извилинами головного мозга. Разделяет субдуральное и субарахноидальное пространства. В паутинной оболочке отсутствуют кровеносные сосуды. Она состоит из эндотелиальных клеток, коллагеновых структур, арахноидальных ворсин, пахионовых грануляций. Эти структуры осуществляют фиксацию головного мозга в полости черепа, отток ликвора из субарахноидального пространства. Паутинная оболочка характеризуется значительной проницаемостью. Субарахноидальное пространство представляет промежуток между паутинной и сосудистой оболочками. В нем находятся ликвороносные каналы и ячеи, осуществляющие циркуляцию ликвора. Продукция ликвора происходит в сосудистых сплетениях желудочков, циркуляция ликвора – в желудочках, цистернах, ликвороносных каналах и субарахноидальных ячеях. Отток ликвора происходит через паутинную оболочку, пахионовы грануляции в кровеносную систему твердой мозговой оболочки и мозга. Система ликво-рообращения и кровообращения взаимосвязаны, что имеет значение в распространении инфекции. Паутинная оболочка никогда не страдает изолированно, так как не имеет собственного сосудистого аппарата. Воспалительный процесс переходит на паутинную оболочку с внутренней поверхности твердой оболочки. В процессе может участвовать мягкая мозговая оболочка. Инфекция проникает в паутинное пространство так же, как и при абсцессе мозга. Возможно и асептическое воспаление, которое может быть не обусловлено микробным поражением (при закрытой травме мозга). Мозг в норме окружен спинномозговой жидкостью. Когда развивается воспалительный процесс, происходит нарушение циркуляции спинномозго-

вой жидкости, вследствие чего появляется затруднение ее оттока от головы к спинному мозгу, при этом в воспалительный процесс вовлекаются черепные нервы.

Оболочки головного мозга обладают защитно-барьерной функцией, имеются ликворогематический, ликворотканевый, гистогематический барьеры. Ликворогематический барьер способствует оттоку цереброспинальной жидкости из субарахноидального пространства, ликворотканевый осуществляет обменные процессы между цереброспинальной жидкостью и пограничными с ней тканевыми элементами мягкой мозговой оболочки. Гистогематический барьер способствует обменным процессам между кровью капилляров и тканевыми элементами твердой и мягкой мозговыми оболочками. Паутинная оболочка спинного мозга более тонкая, приспособлена к изменениям объема субарахноидального пространства спинного мозга, связанным с перемещением цереброспинальной жидкости. Субарахноидальное пространство спинного мозга фиксируют положение спинного мозга.

Возможно возникновение спаек между паутинной и мягкой оболочками, а также между ними и веществом головного или спинного мозга. Спаечный процесс может приводить к образованию кист. Кисты могут быть большими и ограниченными, наполненными прозрачной жидкостью.

Классификация

I. Церебральный арахноидит. Локализуется в лобных долях, в области основания мозга. При хроническом течении происходит нарушение нормальной циркуляции ликвора, возникает внутренняя гидроцефалия.

II. Травматический арахноидит. Процесс локализуется в области поперечной, задней цистерны. Рубцовые изменения в этой зоне приводят к гидроцефалии.

III. Спинальный арахноидит. Локализуется в области спинного мозга.

Клиника

Характерна распространенность арахноидита среди населения. Чаще регистрируется среди женщин.

Общими признаками для всех арахноидитов являются:

- 1) возникновение арахноидита спустя 10–12 дней после инфекционного заболевания;
- 2) наличие головных болей с чувством распирающего и давления на глаза;
- 3) нарушение сна;
- 4) снижение работоспособности;
- 5) ухудшение зрения;
- 6) наличие астено-невротического синдрома, ипохондрии.

Клинические симптомы церебрального арахноидита. Особенность клинических проявлений определяются локализацией процесса.

При развитии конвексительного арахноидита основным клиническим проявлением являются функциональные нарушения коркового слоя в области лобной, теменной и височной долей, при этом в процесс вовлекается и область центральных извилин.

Наиболее характерными жалобами, которые предъявляют пациенты, являются общая слабость, быстрая утомляемость, повышенное потоотделение, плохая память, головокружение, постоянная или приступообразная головная боль, тошнота или рвота. Кроме того, может отмечаться повышенная метеочувствительность, различные нарушения сна, неустойчивое артериальное давление. Наиболее характерной локализацией головных болей являются лобная, теменная или затылочная области, причем в области наибольшей боли обязательно отмечается болезненность при перкуссии головы. Отмечена очаговая симптоматика: анизорефлексия, патологические рефлексы, снижение брюшных рефлексов, центральный парез VI, XII пар черепных нервов, болезненность точек выхода тройничного нерва. На глазном дне воз-

можно выявление расширения вен сетчатки, бледность дисков зрительных нервов. Характерны локальные или общие эпилептические припадки.

Базальный арахноидит подразделяют на оптико-хиазмальный, арахноидит задней черепной ямки и мостомозжечкового угла.

При *оптико-хиазмальном арахноидите* процесс локализуется в области зрительного перекреста, при этом образуются спайки или кисты. В первую очередь при развитии этой патологии начинает снижаться острота зрения, и изменяются поля зрения одного или обоих глаз. На первом этапе начинают суживаться поля зрения на зеленый и красный цвета. На фоне продолжающегося развиваться процесса снижения зрения больные начинают предъявлять жалобы на головную боль, происходит изменение функций глазодвигательных нервов. Далее выявляются нарушения вегетативной регуляции, которая клинически проявляется в виде нарушений сна, нарушений водно-электролитного или углеводного обмена. Окулист на глазном дне может отметить атрофию зрительного нерва или даже застойные явления соска зрительного нерва.

Различают три стадии течения данного вида арахноидита:

1) острая стадия проявляется острым невритом зрительных нервов, при которой можно отметить выраженную гиперемию и отек дисков, резкое расширение и извитость вен, геморрагические признаки;

2) подострая стадия, при которой явления отека, гиперемии и геморрагических проявлений более слабо выражены, но появляются более выраженные расширение и извитость вен;

3) хроническая стадия, при которой можно определить различную степень побледнения дисков зрительных нервов.

При наличии процесса *на основании мозга, в области хиазмы* характерным симптомом является прогрессирующее нарушение зрения, вплоть до слепоты. На глазном дне определяется застойный сосок, атрофия зрительного нерва. Характерным является сужение полей зрения, глазодвигательные расстройства: птоз, диплопия, косоглазие, аносмия.

При локализации процесса *в области задней черепной ямки* характерно поражение мозговых оболочек в области боковой или большой цистерны, в краниоспинальной области с возможным нарушением циркуляции цереброспинальной жидкости. Это частая и тяжелая форма церебрального арахноидита. Клинические проявления этого заболевания могут напоминать симптомы опухоли мозжечка, но характерно более стремительное нарастание этих признаков. Общемозговые симптомы более выражены, чем очаговые. Характерным симптомом является головная боль, локализуемая в затылочной области и иррадиирующая в глазные яблоки и заднюю поверхность шеи. В процессе развития болезни возникают приступы диффузной головной боли, сопровождающиеся тошнотой и рвотой. Умеренно выражены менингеальные симптомы. Возможны психические нарушения: от легкой оглушенности до спутанности сознания. Проявление очаговой симптоматики зависит от локализации процесса. Возможны мозжечковые симптомы, поражение V, VI, VII, VIII пар черепных нервов, присоединение пирамидной недостаточности. Изменения на глазном дне являются проявлением внутричерепной гипертензии. Выраженность зрительных нарушений зависит от давности заболевания и степени определения внутричерепной гипертензии.

Возможно раннее появление застойных сосков.

При распространении процесса *в области червя и полушарий головного мозга* отмечаются нерезкие расстройства статики, поражение черепно-мозговых нервов.

При локализации процесса *в области мосто-мозжечкового угла* характерна очаговая и слабовыраженная общемозговая симптоматика. Возникает поражение VIII пары черепных нервов (клинически: шум в ушах, головокружение, атаксия, снижение слуха, нистагм). Возможно поражение VII и VI пары черепных нервов. При поражении V пары характерным является снижение, возможно даже исчезновение чувствительности и двигательной функции этого нерва. Клинически отмечено снижение корнеального рефлекса на стороне поражения, изме-

нение чувствительности кожи лица, слизистой оболочки полости рта. Возможны приступы невралгии тройничного нерва. Мозжечковые нарушения характеризуются односторонностью. Проявлением пирамидных симптомом являются асимметрия сухожильных, появление патологических рефлексов.

В ликворе определяется белково-клеточная диссоциация. На вентрикулограмме характерно расширение желудочков.

Возможен *диффузный церебральный арахноидит*. Клинически характерно отсутствие четких патогномоничных симптомов. Определяются общемозговые явления, связанные с нарушением ликвородинамики на фоне изменения дренажной функции паутинной оболочки. Общемозговая симптоматика клинически проявляется так же, как и при конвекситальном арахноидите. Иногда могут отмечаться признаки поражения отдельных черепно-мозговых нервов, а также пирамидные симптомы. При диффузном церебральном арахноидите при инструментальных методах исследования можно выявить неравномерные расширения в области желудочков. При этом могут преобладать различные синдромы: лобный, гипоталамический, височный, среднего мозга, ромбовидной ямки и корковый, определяемые локализацией процесса.

Клинические симптомы спинального арахноидита. При спинальном арахноидите характерно поражение пояснично-крестцового, грудного отделов позвоночного столба. Выделяют три вида спинального арахноидита – слипчивый, кистозный, слипчиво-кистозный. Воспалительный процесс может быть диффузным и ограниченным, одноочаговым и рассеянным.

Для *диффузного спинального арахноидита* характерно разнообразие проявлений клинической картины, состоящее из симптомов поражения спинного мозга, его оболочек и корешков на различных уровнях. Возможны чувствительные, двигательные и тазовые нарушения, могущие нарастать в зависимости от прогрессирования болезни. Менингеальный синдром в данном случае проявляется симптомом Кернига и нижним симптомом Брудзинского. Заболевание чаще протекает на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела. В крови изменений нет. Иногда возможно умеренное повышение количества лейкоцитов. В ликворе отмечена белково-клеточная диссоциация, количество белка увеличено нерезко.

Для *ограниченного слипчивого спинального арахноидита* клинически наиболее характерно проявление поражения корешков, при этом создается клиническая картина радикулита и проявляется каудитом, ишиасом, межреберной невралгией. Возможно длительное течение болезни.

Кистозный спинальный арахноидит клинически напоминает опухоль спинного мозга. Характерны корешковые боли и парестезии, нарушение функции тазовых органов, появление проводниковых расстройств движений и чувствительности. Постепенно формируется компрессионный спинальный синдром, проявляющийся повышенным давлением в ликворе, ксантохромией, белково-клеточной диссоциацией.

Дифференциальный диагноз

С опухолевыми процессами. При проведении дифференциального диагноза с опухолью спинного мозга отличительными симптомами для арахноидита являются: длительность течения процесса без выраженного нарастания проводниковых расстройств; явления отдаленных корешковых раздражений на значительном расстоянии от пораженного сегмента; менее выраженные изменения в ликворе в сравнении с опухолевыми процессами.

Опто-хиазматический, мостомозжечковый, спинальный арахноидит дифференцируют с рассеянным склерозом. Для рассеянного склероза характерно наличие выраженных пирамидных и мозжечковых расстройств, быстро прогрессирующие расстройства зрения, слуха, нарушение речи, головокружение.

Диагностика

Диагноз определяют на основании всестороннего и подробного обследования больного. Основное значение имеют симптомы развития болезни, выраженность неврологической симптоматики, исследование зрения, глазного дна, симптомы внутричерепной гипертензии, уровень артериального давления. Важны лабораторные исследования крови и cerebrospinalной жидкости.

При диагностике данной патологии наиболее рационально использовать энцефалографию, реоэнцефалографию, пневмоэнцефалографию, эхоэнцефалографию, краниографию и радионуклидные исследования.

При использовании метода бульварной ангиоскопии можно выявить признаки спазма сосудов, а также обеднение капиллярной сети, расширение венозной сети, вплоть до венул, повышение числа функционирующих капилляров.

При использовании компьютерной томографии мозга можно определить размеры системы желудочков и цистерн, если имеет место блокада ликворных путей, можно установить ее уровень.

Лечение

Лечение может быть консервативным и хирургическим. Принцип лечения определяется клинической формой заболевания.

Арахноидиты задней черепной ямки и спинного мозга, выпуклой поверхности полушарий мозга, опто-хиазматической области, кисты лечатся хирургическим путем. Проводится применение шунтирования при гидроцефалии. Принципы консервативной терапии:

1) использование антибактериальной терапии, учитывая инфекционный генез арахноидита (рекомендованы препараты, проходящие через гематоэнцефалический барьер: цефалоспориновые препараты 3-его поколения, полусинтетические пенициллины, канамицин). Антибиотики вводят не только обычным способом, но и эндолимфатическим способом в область заднешейных лимфатических узлов, возможна инт-ракаротидная инфузия. Эффективно применение внутримышечных инъекций бийохинола или гумизоля;

2) при острых воспалительных процессах (особенно на фоне гриппа) рекомендованы кортикостероиды короткими курсами, проведение десенсибилизирующей терапии. Наиболее часто для этого применяются такие препараты, как преднизолон 3-10 мг/кг/сутки, дексаметазон 1-2 мг/кг сутки. Можно применять гистоглобин, который, наряду с противоотечным, десенсибилизирующим действием, обладает также общеукрепляющим действием и эффективен при аллергической и инфекционно-аллергической природе заболевания;

3) при внутричерепной гипертензии рекомендуют введение 25 %-ного раствора сульфата магния, дегидратирующие средства: лазикс, триампур, бринальдикс, верошпирон, гипотиазид, диакарб. Прием диуретических препаратов осуществляется с учетом противопоказаний и побочных действий препаратов;

4) используется внутривенное введение йодистого калия, прием йода внутрь;

5) применяются вдувания воздуха в субарахноидальное пространство с целью разрыва спаек и улучшения ликворообращения;

6) проводится использование противоэпилептической терапии при эпилептических припадках;

7) эффективно применение сосудорасширяющих препаратов, улучшающих мозговой кровоток: кавинтона, винпоцетина, церебролизина, пентоксифиллина, трентала, курантила;

8) рекомендовано применение препаратов с ноотропным действием;

9) рекомендованы для улучшения обмена веществ, регенеративных процессов и стимуляции компенсаторно-приспособительных механизмов: внутривенное введение глюкозы с аскор-

биновой кислотой, витамины группы В, кокарбоксилаза, экстракт алоэ, ФиБС, церебролизин, энцефабол, аминалон;

10) при фиброзирующих формах для рассасывания рубцовых изменений в оболочках мозга применяют лидазу стекловидное тело, ФиБс, пирогенал, энцефабол, церебролизин;

11) рекомендовано использование антиоксидантов;

12) проводится использование люмбальной пункции с целью облегчения самочувствия и состояния;

13) рекомендованы курсы психотерапии; реабилитации;

14) хирургическое лечение арахноидитов заключается в разъединении оболочечных сращений, удалении рубцов и кист, которые увеличивают давление на вещество головного мозга и могут вызывать нарушение в циркуляции спинномозговой жидкости.

Исходы

1. Возможно наличие гидроцефалии, проявлением которого являются: вентрикулит, окклюзионная гидроцефалия.

2. Возможно формирование внутричерепной гипертензии.

3. Возможно образование кист, спаек.

4. Возможно формирование дилатации желудочков и субарах-ноидальных щелей.

5. Возможно выздоровление после острого арахноидита, но чаще болезнь принимает хроническое течение.

6. Возможен летальный исход после тяжелых форм кистозно-слипчивого церебрального арахноидита, особенно при локализации процесса в задней черепной ямке.

7. При оптико-хиазмальном арахноидите возможно наблюдение ухудшения зрения, вплоть до слепоты.

8. Хронизация процесса после диффузного церебрального арахноидита.

Профилактика

Основной мерой профилактики хронических арахноидитов является проведение адекватной терапии в остром периоде, что может исключить хронизацию процесса.

Подробно принципы антибактериальной терапии изложены в главе «Менингиты».

Менингиты

Менингит – полиэтиологическое инфекционное заболевание, характеризующееся общей инфекционной интоксикацией, повышением внутричерепного давления, менингеальным синдромом, воспалением ликвора.

Этиология

Наиболее частые возбудители – бактерии и вирусы. Реже возможны другие возбудители: простейшие, грибы, микопlasма. Из бактерий наиболее частые возбудители – *Streptococcus pneumoniae* и *Neisseria meningitidis*, реже возбудителями являются *Haemophilus influenzae*, стафилококки, стрептококки группы В, грамотрицательные палочки, анаэробы, энтеробактерии. Возможна смешанная этиология процесса.

Менингиты подразделяются по характеру воспаления ликвора на гнойные и серозные, что определяется возбудителем. Бактериальная природа определяет гнойный процесс. Вирусы, микробактерии туберкулеза вызывают серозный процесс.

Менингиты подразделяют по генезу на первичные и вторичные. При отсутствии других каких-либо воспалительных очагов, имеет место первичный менингит. Вторичный процесс развивается уже при наличии очагов гнойной инфекции (гнойного отита, гайморита), сепсиса.

Туберкулезный менингит является вторичным, так как возникает на фоне первичного очага в легких или других органах, с последующим поражением мозговых оболочек.

Из вирусов наиболее распространенным возбудителем являются энтеровирусы Коксаки, ЕСНО, вирус эпидемического паротита, герпеса, гриппа, кори, краснухи, реже – вирус лимфоцитарного хориоменингита.

Возможны смешанные бактериально-бактериальные, бактериально-вирусные и вирусно-вирусные этиологические формы менингитов.

При бактериальных процессах в спинномозговой жидкости определяют нейтрофильный плеоцитоз, при серозных процессах – лимфоцитарный.

Патогенез

Обязательным условием для развития менингита является попадание вирусного или бактериального возбудителя в полость черепа, что может вызвать воспаление мозговых оболочек. Это возможно при наличии очагов инфекции – при гнойном отите, при гайморите. Причиной менингита может быть черепно-мозговая травма, в таких случаях возможен посттравматический менингит. В полость черепа микробы проникают с током крови. Попадание микроба в кровь, затем последующее размножение на мозговых оболочках связаны с состоянием иммунитета. Выделяют врожденные дефекты иммунной системы, предрасполагающие к заболеванию менингитом.

Инфекция попадает в хореоидальные сплетения, приводит к воспалению, повышению секреторной активности оболочек мозга, что способствует возникновению гидроцефалии, которая приводит к ишемии головного мозга. Наличие слипчивого процесса также способствует развитию гидроцефалии, приводящей к нарушению циркуляции ликвора, происходит ущемление черепных нервов на основании мозга.

Считается, что все менингиты, при которых определяются клинически выраженные менингеальные явления, всегда сопровождаются признаками энцефалита. Возникновение энцефалита связано с наличием анатомической близости мозгового вещества к оболочкам, общностью сосудистой системы, чувствительностью клеток коры головного мозга.

Клинические синдромы

Рекомендуется синдромальный подход к клинической диагностике менингитов.

1. Синдром общей инфекционной интоксикации.

Клинические признаки этого синдрома: гипертермия, жар, потливость; нарушение сна, аппетита; мышечная слабость, апатия.

2. Синдром повышенного внутричерепного давления.

Проявления этого синдрома: выраженная головная боль, носящая разлитой, распирающий характер. Наличие тошноты, рвоты, не приносящей облегчения; признаки гиперестезии (кожной, световой, звуковой), головокружение, наличие изменения сознания (психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации, судороги, в тяжелых случаях – угнетение сознания от оглушенности до комы) также являются проявлением синдрома повышенного внутричерепного давления. При осмотре глазного дна определяется застой дисков зрительных нервов. При проведении люмбальной пункции – наличие повышения внутричерепного давления.

3. Синдром отека и набухания головного мозга.

Выделяют 3 стадии развития синдрома отека и набухания головного мозга.

I стадия – стадия отека. Характеризуется синдромом повышенного внутричерепного давления, нарушением сознания (в начале наличие оглушения, заторможенности, бреда, галлюцинаций, возбуждения; в последующем – глубокого сопора и комы; наличие судорожного синдрома, снижения рефлексов; тахипноэ, в последующем – брадипноэ, бради- или тахиаритмии, гипотонии).

II стадия – фаза дислокации головного мозга. Характеризуется отсутствием сознания, реакции на боль, арефлексией, наличием патологического дыхания, бради- или тахикардией.

III стадия – фаза вклинения головного мозга. При височно-тенториальном вклинении дислокация ствола проявляется прогрессирующей утратой сознания, нарушением функции III пары черепных нервов (наличие птоза, анизокории, косоглазия), наличием гемиплегии. Транстенториальное вклинение проявляется глубоким нарушением сознания до уровня сопора, наличием расширения зрачков, «плавающих глазных яблок», диспноэ. Дислокация на уровне среднего мозга характеризуется симптомами децеребрационной ригидности, отсутствием фотореакции, отсутствием корнеальных рефлексов, узкими зрачками, нарушением ритма и глубины дыхания. Терминальная дислокация определяется сдавлением продолговатого мозга миндалинами мозжечка в большое затылочное отверстие, характеризуется арефлексией, мышечной атонией, апноэ, резким расширением зрачков, отсутствием корнеальных рефлексов.

4. Менингеальный синдром.

Клинические проявления этого синдрома обусловлены синдромом повышенного давления, наличием воспаления мягкой мозговой оболочки, раздражением окончаний тройничного нерва, парасимпатических и симпатических волокон, иннервирующих оболочки головного мозга и их сосуды, раздражением рецепторов блуждающего нерва. К менингеальным симптомам относятся ригидность длинных мышц туловища и конечностей, ригидность затылочных мышц, реактивные болевые феномены, болезненность при пальпации точек выхода ветвей тройничного нерва, перкуторная болезненность черепа, тошнота, рвота, изменения ритма сердца, нарушения функции кишечника.

Максимальная степень выраженности менингеального синдрома – наличие характерной позы «легавой собаки» (менингеальная поза). Проявлением менингеального синдрома является симптом Кернига, определяющийся наличием сгибательных контрактур, появляющийся за счет раздражения пирамидной системы. Другими проявлениями менингеального синдрома являются симптомы Брудзинского – верхний, средний и нижний. Для верхнего симптома Брудзинского характерно непроизвольное сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах в ответ на попытку привести голову к груди в положении лежа. Для среднего – такая же реакция ног при надавливании на лонное сочленение. При определении нижнего симптома Брудзинского попытка разогнуть одну ногу, приводит к непроизвольному сгибанию второй ноги, которая приводится к животу.

5. Энцефалитический синдром.

Вначале появляется псевдоневрастический синдром, проявляющийся раздражительностью, эмоциональной лабильностью, нарушением ритма сна, оживлением всех сухожильных и периостальных рефлексов. Эти признаки обусловлены развитием патологического процесса в мозговых оболочках, изменением состава ликвора, что оказывает действие на кору головного мозга. В этом же периоде болезни из-за раздражения коры головного мозга происходит снижение порога восприятия, что приводит к появлению общей гиперестезии, судорожному синдрому. Затем происходит угнетение сухожильных и периостальных рефлексов. Характерны глубокие расстройства сознания, афазия, расстройства сердечнососудистой системы и дыхания, нарушение функции черепных нервов, наличие парезов и параличей. Определение патологических очаговых симптомов являются наиболее характерно. При наличии быстрого обратного развития энцефалитических проявлений определяют энцефалитическую реакцию.

6. Синдром воспалительных изменений спинномозговой жидкости.

Признаками воспаления спинномозговой жидкости являются повышение цитоза и изменение клеточного состава, увеличение количества белка. При менингитах определяется воспалительная диссоциация: 1 г белка соответствует 1000 клеток ликвора. Явное преобладание содержания белка над цитозом свидетельствует о белково-клеточной диссоциации, обрат-

ное отношение – о кле-точно-белковой диссоциации. При наличии воспалительного процесса (менингитах, менингоэнцефалитах) отмечают преобладание клеточно-белковой диссоциации. При преобладании деструктивных процессов над воспалительными регистрируется белково-клеточная диссоциация.

Бактериальные менингиты

Менингококковый менингит

Менингококковый менингит занимает первое место по частоте среди бактериальных менингитов.

Этиология

В 60–70 % случаях бактериальные менингиты вызываются менингококком.

Менингококк – представитель рода *Neisseria*, аэробный грамотрицательный диплококк. Выделяют следующие типы менингококков: А, В, С, D, X, Y, Z, 29E, W-135, H, I, K, L. Наиболее важными вспышечными видами являются В, С, А. Спорадические заболевания могут вызываться менингококками А, В, С, Y.

Эпидемиология

Менингококковая инфекция – антропоноз. Основной источник – носители и больные. Заражение происходит воздушно-капельным путем.

Патогенез

Входные ворота – носоглотка. Менингококковые бактерии оседают в области слизистых оболочек носоглотки, что может вызывать состояние очень похожее на обычную респираторную вирусную инфекцию. Отмечаются выделения из носа, першение и покраснение горла – проявления менингококкового назофа-рингита. При неспособности организма к локализации микроба в носоглотке, менингококк проникает через слизистую оболочку в кровь. С током крови он разносится в мозговые оболочки, глаза, уши, суставы, легкие, надпочечники. В этих органах возможно возникновение воспалительного процесса. Поражение мягких мозговых оболочек проявляется развитием менингококкового менингита.

В некоторых случаях менингококк попадает в кровь мгновенно и в огромных количествах, что ведет к возникновению менин-гококкового сепсиса. Микроб выделяет токсины, под воздействием которых происходит нарушение свертываемости крови, что способствует появлению на теле множественных кровоизлияний. Возможно возникновение через несколько часов после начала болезни кровоизлияния в надпочечники, снижение артериального давления, возникновения токсико-инфекционного шока, человек быстро погибает. Возбудитель инфекции проникает в желудочковую систему мозга, вызывает возникновение хорео-идита и вентрикулита. В последующем заболевание переходит в фазу базилярности, затем в фазу конвексительнототального менингита.

Клинические симптомы

Клинические формы менингококковой инфекции:

- 1) локализованные: бактерионосительство, менингококковый назофарингит (клинически напоминает острую респираторную инфекцию);
- 2) генерализованные формы: менингококковый менингит, возникающий как изолированно, так и на фоне менингококкемии.

Эта форма встречается наиболее часто (60 % случаев).

Начало острое. Менингит проявляется повышением температуры, головной болью, тошнотой, рвотой, сонливостью, угнетением сознания. Часто отмечаются боли и тугоподвижность шеи и поясницы. Пульс может быть частым либо замедленным. На коже иногда появляются мелкие или крупные кровоизлияния.

Клинически определяются общеинфекционный, менингеальный синдромы, синдром внутричерепной гипертензии, возможен энцефалитический синдром; характерен синдром воспалительных изменений ликвора, синдром отека и набухания головного мозга.

Менингококкемия имеет острейшее бурное начало, характеризующееся сильным ознобом, подъемом температуры до 39–40 °С, выраженной интоксикацией, разлитой головной болью. С первых часов болезни на коже туловища и конечностей, слизистых оболочках появляется геморрагическая сыпь: от петехий до пятен и экхимозов, имеющих неправильную звездчатую форму. Часто в центре элементов определяется зона некроза. Характерна дистальная локализация сыпи: лицо, голени, стопы, кисти. Интенсивность высыпаний зависит от напряженности и длительности бактериемии. Массивная бактериемия встречается у детей в младшем возрасте и у пожилых пациентов. В этих группах быстро развивается инфекционно-токсический шок. При крайне тяжелых случаях и при неадекватной терапии часто развивается ДВС– и геморрагический синдромы, что приводит к развитию полиорганной недостаточности. Фулминантное течение наблюдается у лиц с иммуносупрессией. Возможно возникновение острой надпочечниковой недостаточности (синдрома Уотерхауза-Фридрихсена). Клиническая синдромальная симптоматика, изложенная выше, безусловно, имеет определяющий характер.

Лабораторная диагностика

Характерны гиперлейкоцитоз в периферической крови, ускорение СОЭ. При проведении люмбальной пункции в первые 12–24 ч ликвор вытекает под повышенным давлением, опалесцирует, цитоз в начале невысокий, характер плеоцитоза смешанный или даже лимфоцитарный. При повторной пункции через 36–48 ч от начала заболевания ликвор мутный, плеоцитоз носит нейтро-фильный характер (может достигать 500–1000–2000 в 1 мкл и даже выше), характерна клеточно-белковая диссоциация. В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку латекс-агглютинации. В диагностике большое значение имеет обнаружение грамтрицательных диплококков при микроскопическом исследовании ликвора, что правильно ориентирует на этиологию заболевания.

Пневмококковый менингит

Этиология

Занимает второе место по частоте среди бактериальных менингитов.

Возбудителем является Streptococcus pneumoniae. Заражение происходит воздушно-капельным путем, чаще встречается в осенне-зимний период.

Патогенез

Генерализация процесса обусловлена угнетением местных и общих факторов неспецифической и специфической резистентности, вирулентностью возбудителя.

Пневмококковый менингит часто осложняет течение менингита, отита, пневмонии, синусита, сепсиса и других воспалительных процессов. Наиболее частый путь распространения инфекции – гематогенный. Возможны посттравматический и метастатический пути распространения инфекции.

Тяжелые формы нередко протекают с вовлечением в процесс собственно вещества головного мозга, в этих случаях ставят диагноз пневмококкового менингоэнцефалита.

Клинические симптомы

В большинстве случаев заболеванию предшествуют пневмония, синусит, гайморит. Начало острое, бурное. Температура повышается до высоких цифр. В первые часы развивается тяжелый эндотоксикоз, сознание на уровне оглушенности. Возможны приступы психомоторного возбуждения, на фоне которого быстро нарастают признаки менингеального синдрома. Через 6-12 ч от начала заболевания менингитом возможно развитие сопора.

Уже к концу 1-х суток выявляют признаки поражения вещества головного мозга – расстройство сознания, судорожный синдром, патологические очаговые знаки.

Вторичные гнойные менингиты, вызванные пневмококком, являются осложнением пневмонии, эндокардита, синусита, отита, отита и других воспалительных заболеваний. По сути, являются вторичным септическим очагом пневмококкового сепсиса. В этих случаях заболевание протекает в тяжелой форме, с наличием полиорганной недостаточности, гнойного вен-трикулита, формированием постинфарктных некрозов в веществе головного мозга с образованием абсцесса, организацией гноя на оболочках головного мозга.

Клинически определяются общеинфекционный, менингеальный синдромы, синдром внутричерепной гипертензии, энцефалитический синдром; характерен синдром воспалительных изменений ликвора (нейтрофильный профиль), синдром отека и набухания головного мозга. Неврологическая симптоматика соответствует таковой при менингококковой инфекции.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При люмбальной пункции – ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением. Характерен нейтрофильный плеоцитоз (100–500 клеток в 1 мкл), содержание белка повышено до 2–4 г/л. Типичным является снижение содержания глюкозы в ликворе.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку (латекс-агглютинации).

Менингит, вызванный гемофильной палочкой типа В, или НВ-менингит

Этиология

Возбудитель – Н. Influenzae типа b. По частоте этот вид менингита занимает третье место в структуре бактериальных менингитов. Заражение происходит воздушно-капельным путем, чаще встречается в осенне-зимний период. Наиболее восприимчивая группа – от 3 месяцев до 6 лет.

Патогенез

Генерализация процесса обусловлена угнетением местных и общих факторов неспецифической и специфической резистентности, вирулентностью возбудителя.

НВ-менингит часто возникает на неблагоприятном премор-бидном фоне, которым могут быть: тяжелые органические поражения ЦНС с наличием гипертензионного и судорожного синдрома, отставания в развитии, парезов. Такой фон встречается у 70 % больных. У больных пневмококковым и менинго-кокковым менингитами поражения ЦНС носят чаще травматический характер. Характерны частые ОРВИ у такой категории больных.

Клинические симптомы

Начало болезни у больных НВ-менингитом острое, возможна кратковременная предшествующая лихорадка, сопровождавшаяся катаральным синдромом. Возможно возникновение болезни на фоне острой вирусной инфекции, пневмонии, отита, гайморита. Наличие респира-

торного синдрома довольно характерно для НВ-инфекции. Необходимо своевременно оценивать важные симптомы (повторную рвоту, судорожную готовность, заторможенность, сонливость), что может быть началом заболевания.

При развитии заболевания выявляется высокая лихорадка, длительность которой может достигать трех недель. Длительность лихорадки свидетельствует о генерализации процесса. Увеличение печени, селезенки, возможное выделение гемокультуры также свидетельствуют о генерализации процесса.

Для НВ-менингита характерны менее тяжелое течение болезни, более низкий процент случаев развития отека мозга, менее глубокие и менее продолжительные нарушения сознания. Реже встречаются генерализованные судороги; чаще встречаются локальные судороги, очаговые симптомы (особенно, мозжечковая атаксия, поражение VIII пары черепных нервов). Менингеальный синдром выражен чаще умеренно, иногда не в полном объеме. Ликвор носит нейтрофильный характер, умеренная гиперпротеинорахия, в отличие от менингококкового пневмококкового менингита, для которых уровень белка может достигать 9-12 г/л-30 г/л.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При люмбальной пункции – ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением. Характерен нейтрофильный плеоцитоз (100–500 клеток в 1 мкл), содержание белка повышено до 2–4 г/л. Типичным является снижение содержания глюкозы в ликворе.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку (латекс-агглютинации).

Стафилококковый менингит

Этиология

Процесс вызывается двумя возбудителями: Staphylococcus aureus и Staphylococcus epidermidis. Стафилококковые менингиты всегда являются вторичными.

Характерно наличие групп риска. Наибольшая вероятность развития менингита определяется при частых инъекциях, при наркомании, наличии черепных травм, нейрохирургических операциях, наличии гнойных синуситов, гайморитов, остеомиелита, проведении экстракорпоральной детоксикации, гемодиализа, катетеризации магистральных сосудов, длительной ИВЛ.

Патогенез

Пути стафилококкового инфицирования оболочек и вещества головного мозга – контактный (абсцесс головного мозга, синуситы, флегмоны лица), гематогенный (пневмония, эндокардит, ангиогенный сепсис, сосудистые катетеры), посттравматический (челюстно-лицевые и нейрохирургические операции).

Клинические симптомы

Клинические симптомы не отличаются от изложенных выше, присущих для бактериальных менингитов. Определяются общеинфекционный, менингеальный синдромы, синдром внутричерепной гипертензии, энцефалитический синдром; характерен синдром воспалительных изменений ликвора (нейтрофильный профиль), синдром отека и набухания головного мозга, изложенные выше. Неврологическая симптоматика соответствует таковой при менингококковой инфекции.

Лабораторная диагностика.

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При исследовании спинномозговой жидкости отмечается мутность, при вытекании – повышенное давление. При микроскопическом исследовании выявляется лейкоцитоз нейтрофильного характера (не менее нескольких тысяч клеток в 1 мкл), уровень белка повышен до 2–6 г/л. Характерным признаком может служить сниженное содержание глюкозы в ликворе до 1/4 от таковой в крови.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку (латекс-агглютинации).

Стрептококковый менингит

Этиология

Возбудителем является стрептококк. Источником заболевания может быть больной человек или носитель.

Патогенез

Вирулентность возбудителей определяется антигенными свойствами микроба, спектром ферментов и токсинов, провоцирующих и поддерживающих воспалительные реакции макроорганизма. Поражение центральной нервной системы имеет вторичный характер. Пути распространения: гематогенный, контактный. Вероятность развития стрептококкового менингита или менинго-энцефалита повышается при наличии трех факторов: вирулентного штамма, угнетении общей или местной резистентности, нарушении целостности гематоэнцефалического барьера.

По тяжести течения и частоте осложнений это один из самых неблагоприятных нозологических форм бактериальных нейроинфекций.

Клинические симптомы

Клинические симптомы не отличаются от изложенных выше, присущих для бактериальных менингитов. Определяются общинфекционный, менингеальный синдромы, синдром внутричерепной гипертензии, энцефалитический синдром; характерен синдром воспалительных изменений ликвора (нейтрофильный профиль), синдром отека и набухания головного мозга, изложенные выше.

Наиболее частыми осложнениями при этой форме менингоэнцефалита являются отек и набухание головного мозга, субдуральный выпот и гидроцефалия. Другие осложнения, как правило, характеризуют проявления тяжелого стрептококкового сепсиса. К ним относятся: ДВС-синдром, синдром полиорганной недостаточности.

Необходимо помнить об одной важной патологии, вызываемой стрептококками. Это ревматическое поражение сосудов головного мозга или ревматический церебральный васкулит, имеющий своеобразную анамнестическую и клинико-ликворологическую картину, и возможные его последствия, например, хорею.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При люмбальной пункции – ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением. Характерен нейтрофильный плеоцитоз (800–1200 клеток в 1 мкл), содержание белка повышено до 2–4 г/л. Типичным является снижение содержания глюкозы в ликворе.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку (латекс-агглютинации).

Листерийный менингит

Этиология

Возбудитель – *Listeria monocytogenes*, являющийся типовым видом *Listeria*.

Листерия относится к зоонозам. Резервуар инфекции – грызуны, травоядные, птицы, сельскохозяйственные и домашние животные. Основные пути заражения человека – контактный, алиментарный, аэрогенный и трансмиссивный. Возможно длительное бессимптомное носительство.

Патогенез

К группе риска относятся работники сельского хозяйства и животноводства. Наиболее часто манифестными формами листериоза заболевают пациенты с наличием онкологической патологии, коллагенозами, хроническим алкоголизмом, дистрофией, ВИЧ-инфекцией.

Входными воротами могут быть миндалины, слизистые оболочки верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, кожные микротравмы. Генерализация инфекции происходит гематогенным, лимфогенным путем. Опасно внутриутробное инфицирование плода.

Клинические симптомы

Нервные формы листериоза (менингит, менингоэнцефалит, психоз) могут развиваться на фоне генерализованных форм, а также изолированно. При генерализации процесса характерно наличие озноба, тяжелой интоксикации, головной боли, миалгий, экзантемы, наличие характерной «бабочки на лице», полилимфаденита, увеличения размеров печени и селезенки, желтухи, признаков поражения почек. Развитие менингита, менингоэнцефалита сопровождается присоединением менингеального, синдрома внутричерепной гипертензии, энцефалитического синдрома, синдрома отека и набухания головного мозга, клинические проявления которых изложены выше.

К наиболее частым осложнениям относятся формирования абсцессов, вентрикулита. Характерным является длительная санация ликвора, длительной цереброгенной астенизации.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При люмбальной пункции – ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением. Характерен нейтрофильный плеоцитоз (100–500 клеток в 1 мкл), содержание белка повышено до 2–4 г/л. Типичным является снижение содержания глюкозы в ликворе.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку латекс-агглютинации).

Менингит, вызванный синегнойной палочкой

Этиология

Возбудитель – *Pseudomonas aeruginosa*. Распространен повсеместно, выделяется из почвы, воды, растений, от животных, входит в нормальный состав микрофлоры человека, возможно здоровое носительство с кожно-слизистой и кишечной локализацией.

Патогенез

Вероятность развития стрептококкового менингита или менингоэнцефалита повышается при наличии трех факторов: вирулентного штамма, угнетении общей или местной резистентности, нарушении целостности гематоэнцефалического барьера.

Наиболее часто манифестными формами заболевают пациенты с наличием онкологической патологии, коллагенозами, хроническим алкоголизмом, дистрофией, ВИЧ-инфекцией.

Входными воротами могут быть миндалины, слизистые оболочки верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, кожные микротравмы. Генерализация инфекции происходит гематогенным, лимфогенным путем. Наиболее тяжело протекает синегнойный сепсис.

Клинические симптомы

Клинические симптомы не отличаются от изложенных выше, присущих для бактериальных менингитов. Определяются общеинфекционный, менингеальный синдромы, синдром внутримозговой гипертензии, энцефалитический синдром; характерен синдром воспалительных изменений ликвора (нейтрофильный профиль), синдром отека и набухания головного мозга, изложенные выше.

Наиболее частыми осложнениями при этой форме менингоэнцефалита являются отек и набухание головного мозга, субдуральный выпот и гидроцефалия. Другие осложнения, как правило, характеризуют проявление тяжелого синегнойного сепсиса. К ним относятся ДВС-синдром, синдром полиорганной недостаточности.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – наличие лейкоцитоза, ускорение СОЭ. При люмбальной пункции – ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением. Характерен нейтрофильный плеоцитоз (от нескольких сотен до нескольких тысяч клеток в 1 мкл), содержание белка повышено.

Этиология заболевания устанавливается выделением культуры возбудителя при бактериологических посевах ликвора и крови. Проводят исследование парных сывороток. Применяют постановку латекс-агглютинации.

Серьезные бактериальные менингиты

Серьезные бактериальные менингиты – наиболее значимые в клинике нейроинфекций. Возбудителями могут быть микопlasма, лептоспироз, боррелии. Серьезные менингиты представляют негнойное воспаление мягких мозговых оболочек. Протекает доброкачественно, за исключением туберкулезного.

Однако очень важно отметить, что на ранних сроках бактериального менингита любой этиологии изменения могут быть серозными или асептическими, т. е. обусловленными лимфоцитарно-моноцитарным характером плеоцитоза.

Лептоспирозный менингит

Может осложнить течение лептоспироза.

Этиология

Возбудителем является спирохета рода *Leptospira*, типовой вид – *L. interrogans*, наиболее распространенные серотипы: *L. icterohemorrhagiae*, *L. pomona*, *L. grippityphosa* (существуют и другие).

Патогенез

Лептоспироз представляет зооантропоноз с природной очаговостью. Возбудитель попадает в организм через рот или через неповрежденные кожные покровы, затем попадает в лимфоток и кровоток, накапливается в почках и печени, мозговых оболочках.

Клинические симптомы

Заболевание имеет типичную клиническую картину и стадийность. Тяжесть состояния определяется выраженностью интоксикации, острой почечной и печеночной недостаточности.

стью, ДВС-и геморрагическим синдромом), наличием полиорганной патологии. На фоне желтушной формы заболевания может возникать менингит, проявляющийся выше изложенной симптоматикой.

Лабораторная диагностика

В гемограмме – нейтрофилез, ускорение СОЭ. В ликворе – серозный плеоцитоз. Для специфической диагностики имеет значение серологическая и бактериологическая диагностика.

Микоплазменный менингит

Этиология

*Возбудитель – микоплазма. Относится к роду *Micoplasma*, наиболее тяжелые формы вызываются возбудителем *Micoplasma pneumoniae*.* Заражение происходит воздушно-капельным путем, реже – половым и внутриутробным.

Клинические проявления

Развернутой картине менингита предшествует картина острой пневмонии с синдромом интоксикации. Появление головной боли, светобоязни, гиперacusии, рвоты, явных признаков менингиального синдрома свидетельствуют о развитии менингита.

Диагностика

Этиологическая диагностика основана на проведении серологических тестов с парными сыворотками. Наиболее перспективными являются методы молекулярно-генетической диагностики.

Орнитозный менингит

Этиология, патогенез

Возбудителем являются *C. psittaci*, относящийся к роду хламидий. Заражение происходит от птиц (из домашних – часто от уток и индюшек, комнатных волнистых попугайчиков). Заражение происходит воздушно-капельным путем, гематогенно проникает в организм, вызывая полиорганную патологию. Менингит протекает на фоне характерной для орнитоза пневмонии. Появление головной боли, светобоязни, гиперacusии, рвоты, явных признаков менингиального синдрома свидетельствуют о развитии менингита.

Диагностика

Этиологическая диагностика основана на проведении серологических тестов с парными сыворотками. Наиболее перспективными являются методы молекулярно-генетической диагностики.

Нейроборрелиоз

Является проявлением болезни Лайма.

Этиология

Возбудителем является боррелии, относящиеся к роду спирохет. Заражение происходит трансмиссивным путем через укусы иксодовых клещей.

Клинические проявления

Клинические проявления нейроборрелиоза возникают на фоне общеклинических симптомов, характерных для боррелиозной инфекции.

Характерными проявлениями болезни являются кольцевидная эритема в месте укуса, поражение суставов и нервной системы. Появление головной боли, светобоязни, гиперacusии, гиперестезии кожных покровов, рвоты, явных признаков менингиального синдрома, очаговой симптоматики свидетельствует о развитии менингита, либо менингоэнцефалита. Наиболее часто патогенному воздействию боррелий подвергаются 3–4, реже – 9–12 пары.

Другим типичным симптомокомплексом при нейроборрелиозе является лимфоцитарный менингополирадикулоневрит Бан-нварта. Характерным проявлением является болевой синдром, связанный с местом присасывания клеща и возникающий вследствие вовлечения корешков спинальных нервов в любом отделе позвоночника, чаще – в шейно-грудном. Характерны признак раздражения и выпадения функций чувствительных и двигательных корешков. Ликворологические изменения при синдроме Бан-нварта характеризуются умеренным лимфоцитарным плеоцитозом и умеренным содержанием белка.

Диагностика

Этиологическая диагностика основана на проведении серологических тестов с парными сыворотками. Наиболее перспективными являются методы молекулярно-генетической диагностики.

Серозные вирусные менингиты

Паротитный менингит

Осложняет паротит. Возможно первичное возникновение из-за нейротропности вируса. Начало острое, с повышением температуры, возникновением головной боли, тошнотой, рвотой, менингеальным синдромом. Возможно вовлечение в процесс вещества головного мозга. В этих случаях наблюдается очаговая симптоматика (атаксия, асимметрия лица, девиация языка, возможно поражение черепно-мозговых нервов, чаще 8-й пары). Может отмечаться энцефаломиелит. В ликворе определяется характерное повышение белка, лимфоцитарный плеоцитоз, повышение внутричерепного давления.

Энтеровирусный менингит

Вызывается вирусами ЕСНО, Коксаки. Пути передачи инфекции: воздушно-капельный, фекально-оральный, трансплацентарный. Встречается чаще в летне-весенний период. В клинической картине отмечены повышение температуры, гипертензионно-гидроцефальный синдром, проявляющийся упорной головной болью, наличием рвоты фонтаном. Менингеальный синдром выражен умеренно, имеет кратковременный характер. Возможна очаговая симптоматика, судорожный синдром, нарушение сознания. Очень характерен общий вид больного: бледный носогубной треугольник, гиперемия щек, в ротоглотке определяется герпетическая ангина. В некоторых случаях может быть геморрагическая сыпь. При пункции ликвор прозрачен, бесцветен, вытекает под давлением. Содержание белка нормальное, чаще пониженное, лимфоцитарный плеоцитоз. Содержание сахара и хлоридов в ликворе в норме.

Лимфоцитарный менингит

Это зоонозная генерализованная вирусная болезнь человека. Источником инфекции являются домовые мыши, хомяки. Возбудитель относится к аденовирусам. Пути заражения: воздушно-пылевой, трансмиссивный (через укусы клещей, комаров, москитов). От человека к человеку инфекция не передается. Характерна зимне-весенняя сезонность. Отмечается полиморфная клиника. Возможна клиническая картина гриппа, миокардита, пневмонии, ангины, паротита, орхита. Определяется острое начало, симптомы интоксикации, менингеальный синдром, синдром внутричерепной гипертензии, синдром воспалительных изменений ликвора.

Туберкулезный менингит

Туберкулезный менингит возникает на фоне туберкулезной инфекции. При этом заболевании происходит поражение оболочек основания мозга в области борозд и извилин больших полушарий. Имеет место расширение желудочков мозга, при этом они заполняются желеобразной спинномозговой жидкостью. Характерная желеобразная консистенция ликвора определяется высоким содержанием белка. Отмечается постепенное развитие клинической картины,

продромальный период может достигать двухнедельного срока, у детей до 3 лет возможно острое развитие. Характерны: субфебрильная температура, недомогание, слабость, гиперестезия кожных покровов, гиперактузия, симптомы внутричерепной гипертензии. Могут быть вегетативные нарушения (красный дермографизм, тахикардия, нарушения сознания, гипергидроз). Характерно постепенное нарастание менингеального синдрома, появление очаговой симптоматики: сглаженность носогубной складки, косоглазие, птоз, амимия, гемипарезы, гиперкинезы, расстройства координации, возможны бульбарные расстройства. При пункции обязательно берут ликвор на сахар, на паутинную пленку, на белок. При отстое ликвора сверху образуется паутинная пленка, из нее высевается БК. В ликворе определяется смешанный цитоз, содержание белка повышено до 1–3 г/л, характерно снижение сахара и хлоридов. Благоприятный исход зависит от своевременности специфического лечения.

Причины летальности при менингитах

Госпитализация в непрофильные стационары, отягощенный преморбидный фон (осложненное течение беременности, родов, недоношенность, органическое поражение ЦНС), поздняя диагностика, поздняя госпитализация, нерациональная терапия.

Лечение менингитов

При гнойных менингитах используют комплексное лечение, желательно максимально ранние сроки (от этого зависит частота осложнений).

Этиотропная терапия Антибактериальная терапия

При наличии чувствительности возбудителя к хорошо проникающим в спинномозговую жидкость антибиотикам, ликвор становится стерильным уже через 24 ч после начала терапии. Так происходит при бактериальных менингитах, вызванных стрептококками, *N. meningitidis*, *N. influenzae*. При достаточной эффективности лечения содержание белка в ликворе может еще оставаться высоким, уровень глюкозы – пониженным в течение двух и более недель. Другие микроорганизмы, особенно грамотрицательные палочки, могут высеваться из ликвора более длительно (до 72 ч лечения). Если же возбудитель выделяется дольше, антибиотик заменяют или вводят эндолумбально. При наличии устойчивости к лечению возможны скрытые параменингеальные очаги, которые могут быть причиной длительного, постоянного инфицирования ликвора.

Выбор антибиотиков зависит от этиологии процесса, проницаемости гематоэнцефалического барьера. Бактериологические методы позволяют определять возбудитель уже через 48–72 ч с момента взятия материала, чувствительность культуры возбудителя к антибиотикам дают еще через 24–36 ч.

Антибиотикотерапия проводится в 2 этапа:

1) до установления этиологии;

2) после установления этиологии. *Антибактериальные препараты, хорошо проникающие через гематоэнцефалический барьер (при наличии воспаления):* пенициллины (бензилпенициллин, амоксициллин, ампициллин), цефалоспорины III поколения, цефуроксим, аминогликозиды (канамицин, амикацин); фторхинолоновые препараты (ципрофлоксацин, офлоксацин), гликопептиды (ванкомицин), монобактамы (азтреонам); карбапенемы (меропенем), клорамфеникол, рифампицин, флуконазол, этамбутол, изониазид.

Антибактериальные препараты, плохо проникающие через гематоэнцефалический барьер: стрептомицин, гентамицин, азлоциллин, макролиды, кетоназол, ломефлоксацин, норфлоксацин.

Антибактериальные препараты, не проникающие совсем через гематоэнцефалический барьер: клиндамицин, линкомицин, амфотерицин В.

При наличии кокковой флоры, листериоза назначают пенициллиновый ряд, цефалоспорины, хлорамфеникол. Благоприятны сочетания ампициллина с хлорамфениколом, амикацином.

При наличии иммунодефицитных состояний рекомендованы: цефалоспорины III поколения в сочетании с ампициллином, либо сочетание ампициллин с амикацином, либо меропенем или ванкомицин. При наличии ангиогенного сепсиса рекомендованы сочетания рифампицина с гентамицином, цефалоспоринов III поколения с амикацином или меропенемом, ванкомицин с амикацином. При наличии септического эндокардита рекомендованы ампициллин с гентамицином, ванкомицин с амикацином, цефалоспорины III поколения с амикацином и рифампицином. При отогенных менингитах рекомендованы цефалоспорины III поколения в сочетании с ванкомицином, меропенем, оксациллин с тобрамицином. У ВИЧ-инфицированных применяются сочетания цефалоспоринов III поколения с ванкомицином, ампициллина с гентамицином и оксациллином.

При абсцессе головного мозга рекомендованы сочетания цефалоспоринов III поколения с ванкомицином и метронидазолом, цефалоспоринов III поколения с фторхинолонами и метронидазолом, меропенем, меропенем с амикацином.

При ограничении перечня имеющихся антибактериальных препаратов в качестве стартовой терапии рекомендованы у взрослых сочетания пенициллина с амикацином или гентамицином.

В случае сепсиса – ампициллин с оксациллином и гентамицином. Большинство исследователей рекомендуют назначение цефалоспоринов III поколения, меропенема в качестве стартовой антибактериальной терапии.

Если установлена этиология менингококкового менингита, то рекомендовано введение противоменингококкового у-глобулина или противоменингококковой плазмы.

При наличии стафилококковой этиологии рекомендована антистафилококковая плазма, у-глобулин.

Критерием отмены антибиотиков является: стойкая нормальная температура тела, исчезновение менингеального синдрома, санация ликвора.

Патогенетическая и симптоматическая терапия

1. Дезинтоксикационная терапия (введение плазмы, альбумина, полиионных растворов), форсированный диурез. Необходим контроль диуреза.

2. Короткий курс глюкокортикоидов на 1–2 дня. Большое значение уделяется применению дексаметазона, особенно при поражении слухового нерва. Данный препарат может предотвратить сильную потерю слуха при бактериальных менингитах.

4. Противосудорожная терапия (фенобарбитал, диазепам, ГОМК лучше не вводить из-за угнетения дыхательного центра и возможности остановки дыхания).

5. Назначение антигистаминных препаратов.

6. Назначение витаминотерапии.

При возникновении отека головного мозга рекомендовано проведение дегидратационной терапии, дезинтоксикационной и противосудорожной терапии. В случае паралича дыхательного центра необходима ИВЛ.

Дегидратационная терапия включает назначение осмодиуретиков, салуретиков, онкодегидратантов, глицерина.

Маннитол – препарат экстренной дегидратации, осмодиуретик. Однако следует следить за осмолярностью плазмы. При осмолярности плазмы выше 290 мосм/л осмодиуретики не используют, так как возможен феномен отдачи.

Лазикс – препарат выбора для стартовой дегидратационной терапии. Поддержание осмолярности плазмы и ее электролитного состава достигается введением мафусола, изотонического раствора натрия хлорида, по показаниям – гипертонических растворов.

К онкодегидратантам относится альбумин. Альбумин не вызывает феномена отдачи.

Введение гипертонических растворов противопоказано из-за риска усиления метаболического ацидоза в головном мозге.

Противоотечная терапия включает назначение кортикостероидов. Предпочтение отдается назначению дексазона и гидрокортизона.

При развитии церебральной гипотензии рекомендовано внутривенное капельное введение физиологического раствора, возможна пункция желудочков мозга.

Метаболическая и нейровегетативная защита мозга направлена на купирование оксидантного стресса и восполнение энергодефицита мозговой и оболочечной ткани.

С этой целью назначают унитиол, витамины Е и С, витамины группы В. Для улучшения микроциркуляции назначают кавин-тон, трентал, актовегин.

Необходима *иммунокорректирующая терапия*. Используют препараты интерферона, индукторы интерферона (амиксин, нео-вир), иммуномодуляторы (тимоген, Т-активин).

Восполнение энергозатрат организма и активация восстановительных процессов является обязательным условием борьбы с белково-катаболическими нарушениями. С этой целью используется энтеральное и парентеральное питание.

Лечение вирусных менингитов

Этиотропное лечение

Применяют препараты интерферона, рибонуклеазу, рибавирин. Принципы дезинтоксикационной терапии соответствуют таковым при лечении бактериальных менингитов.

Лечение туберкулезного менингита

Противотуберкулезные средства: первого ряда – фтивазид, тубазид, ПАСК; препараты второго ряда – этионамид, циклосерин, канамицин. Сочетание с дегидратационной терапией, витаминотерапией и сердечными препаратами.

Эта терапия обладает высокой эффективностью при лечении и других форм бактериального менингита. Исключением в данном случае являются лишь отдельные случаи менингита туберкулезной этиологии и менингита, который вызывается *H. influenzae*. Последнее время летальность от менингитов значительно уменьшилась, и возрос процент полного выздоровления.

Пахименингит

Пахименингит – воспаление твердой мозговой оболочки. Заболевание представляет осложнение воспаления мягкой мозговой оболочки или костного скелета.

В зависимости от распространения воспаления различают наружный, внутренний, внутриоболочечный пахименингит.

Этиология, патогенез определяются формой менингита.

Церебральный пахименингит

Этиология, патогенез

Среди пахименингитов выделяют наружный и внутриоболочечный.

В зависимости от характера воспалительного процесса выделяют серозный, геморрагический и гнойный.

В зависимости от течения заболевания выделяют острый и хронический процесс.

Серозный церебральный пахименингит возникает на фоне интоксикаций, аллергических реакций; геморрагический внутренний и внутридуральный возникает на фоне травм, атеросклероза, тяжелых пороках сердца, системной патологии крови, нейроинфекциях, при синдроме повышения внутричерепного давления.

Наружный гнойный церебральный процесс определяется при проникновении возбудителей инфекции из среднего уха, придаточных пазух носа (при наличии гнойного воспаления), из гнойных ран на голове, карбункулов, фурункулов головы и других частей тела.

Отогенный наружный гнойный церебральный процесс возникает в задней черепной ямке, в средней, передней черепных ямках. Способы проникновения инфекции в полость черепа: контактный, лимфогенный, гематогенный, по периневральным путям. В результате процесса может формироваться экстрадуральный абсцесс. Причиной развития внутреннего гнойного церебрального пахименингита может быть гнойный синусит или ото-генный (или метастатический) субдуральный абсцесс. Обычно процесс чаще развивается в области верхнелатеральной поверхности полушарий головного мозга. Очень часто имеет место сочетание субдурального абсцесса с экстрадуральным абсцессом, тромбозами синусов твердой мозговой оболочки. Довольно часто процесс осложняется гнойным лептоменингитом.

При патологоанатомическом исследовании случаев серозного пахименингита отмечается наличие разрыхления, отека и полнокровия дуральной оболочки головного и спинного мозга.

Для патологоанатомической картины внутреннего пахименингита характерно вовлечение в процесс твердой оболочки головного мозга, верхнелатеральных поверхностей лобной, височной долей полушария головного мозга, а также полушарий мозжечка, области турецкого седла. Характерно геморрагическое пропитывание, расслоение твердой оболочки головного мозга.

Характерным для геморрагического пахименингита является наличие организации геморрагических масс, недостаточное свертывание излившейся крови из-за нехватки фибриногена.

При гнойном процессе твердая оболочка головного и спинного мозга полнокровна, гнойный экссудат находится не снаружи на поверхности, а в субдуральном пространстве. Постепенно образуются спайки. Возможны экстра- и субдуральные абсцессы.

Возможно хроническое течение пахименингита. При этом отмечается фиброз твердой оболочки головного и спинного мозга. Оболочка может срастаться с окружающими тканями. При распространении процесса по твердой оболочке спинного мозга сдавливаются корешки спинномозговых нервов, развивается их атрофия.

Клинические симптомы

Серозный процесс протекает бессимптомно, клинически не диагностируется.

При геморрагическом внутреннем, внутридуральном пахименингите отмечается волнообразная симптоматика. При небольших кровоизлияниях в твердую мозговую оболочку может не быть клинической симптоматики. При наличии обширных кровоизлияний отмечаются головная боль, постепенно приобретающая диффузный характер, характерна рвота, возможна потеря сознания. Характерно снижение памяти, апатия. В некоторых случаях может быть психомоторное возбуждение. Возможна очаговая неврологическая симптоматика, менингеальные симптомы. На глазном дне определяют застойные соски зрительных нервов с кровоизлияниями в сетчатку. Возможен неврит зрительного нерва. При люмбальной пункции ликвор вытекает под повышенным давлением. Характерно увеличение содержания белка, небольшой плеоцитоз, ксантохромия. В тяжелых случаях возможен отек головного мозга.

При наличии наружного гнойного процесса отмечена локализованная головная боль.

Характерна болезненность в соответствии с локализацией процесса, определяемая при проведении перкуссии черепа. При локализации процесса в средней черепной ямке характерна сильная головная боль, которая локализуется в височной области. Возможны афазия, эпилеп-

тические припадки, парезы. При локализации воспаления у верхушки пирамиды височной кости отмечаются сильные боли в лобной части на стороне поражения, височной области, глазном яблоке на стороне поражения. Характерна гиперестезия кожи в области иннервации глазного нерва.

При церебральном пахименингите возможно поражение тройничного нерва, лицевого, преддверно-улиткового нервов. Изменений глазного дна при пахименингите и экстрадуральном абсцессе не наблюдается. При люмбальной пункции в ликворе отмечается повышение давления, увеличение белка, умеренный плеоцитоз с преобладанием нейтрофилов.

При внутреннем гнойном церебральном пахименингите клинически характерно повышение температуры, головная боль, рвота, возможен энцефалитический и менингеальный синдром. На глазном дне определяются застойные соски зрительных нервов. В периферической крови определяется лейкоцитоз (со сдвигом влево), ускорение СОЭ. При проведении люмбальной пункции ликвор вытекает под повышенным давлением, плеоцитоз в норме или слегка увеличен, повышение содержания белка.

Диагностика. Важен осмотр глазного дна, проведение рентгенографии придаточных пазух носа, черепа. Используется эхоэнцефалография, компьютерная томография. При отогенном процессе обращают внимание на гнойные выделения из уха.

Проведение дифференциальной диагностики с менингитом, инсультом, опухолью, абсцессом головного мозга субарахноидальным кровоизлиянием, церебральным арахноидитом.

Лечение

Лечение хирургическое. При наружном гнойном пахименингите рекомендована антибактериальная терапия. При внутреннем гнойном церебральном пахименингите назначается консервативная терапия, принципы которой заключаются в лечении основного заболевания, проведении дегидратационной и противовоспалительной. При определении субдурального абсцесса проводится оперативная терапия. Прогноз при своевременном лечении, как правило, благоприятный.

Спинальный пахименингит

Воспалительный процесс определяется в эпидуральной клетчатке, наружном слое твердой оболочки спинного мозга. Этот процесс называют эпидуритом. Течение может быть острым и хроническим, по характеру процесса различают серозный, гнойный, хронический гиперпластический.

При наличии серозного спинального пахименингита клинические симптомы практически отсутствуют.

Гнойный спинальный пахименингит является осложнением гнойных процессов: остеомиелита позвоночника, фурункулеза, пиелита, тонзиллита, панариция. Возбудитель проникает в эпидуральное пространство лимфогенно, гематогенно, возможен контактный путь.

Клинические проявления гнойного спинального пахименингита Начало острое, отмечается слабость, недомогание, головная боль, повышение температуры. В крови определяется лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, ускорение СОЭ. Возможны корешковые боли, парестезии, парезы, параличи, положительные симптомы натяжения корешков, расстройства чувствительности проводникового типа, нарушения функции тазовых органов. Определяются вялость или снижение сухожильных рефлексов, гиперестезия, гипотония и даже атрофия отдельных групп мышц. При проведении люмбальной пункции в ликворе отмечается ксантохромия, значительное повышение белка при умеренном плеоцитозе.

Хронический гиперпластический пахименингит отмечается после травмы позвоночника. Особенно важен неблагоприятный фон: наличие хронической патологии опорно-двигательного аппарата (остеохондроза, спондилеза, бруцеллеза). Возможна сифилитическая и туберкулезная этиология хронического спинального гиперпластического пахименингита.

Клинические проявления гиперпластического хронического пахименингита

Начало подострое. Характерны выраженные корешковые боли, боли в области позвоночника, сопровождающиеся напряжением мышц спины. Отмечается ограничение движений в позвоночнике. В дальнейшем появляются признаки парестезии, гиперестезии кожных покровов корешкового характера, явления спастического нижнего парапареза. Иногда имеет место появление проводниковых расстройств чувствительности, может развиваться синдром Броуна-Секара. Особых изменений в анализах крови не отмечается, для анализа спинномозговой жидкости характерно наличие белково-клеточной диссоциации. Общее состояние пациентов страдает мало.

Диагностика

При постановке диагноза учитывается клиническая картина, лабораторные данные исследования крови и ликвора. Применяется спондилография, пневмомиеелография, эпидурография.

Дифференциальная диагностика проводится со спинальным арахноидитом, миелитом, спондилитом, абсцессом, опухолью спинного мозга.

Лечение гнойного спинального пахименингита Необходима терапия основного, фонового заболевания, применение антибактериальной терапии.

Оперативное лечение применяется при наличии эпидурально-го абсцесса.

При хроническом гиперпластическом пахименингите используется оперативная, антибактериальная терапия. При сифилитическом и туберкулезном пахименингите используется специфическая терапия.

Прогноз при гнойном спинальном пахименингите серьезный. Он определяется тяжестью гнойного процесса, своевременностью начатой терапии, течением основного заболевания. Благоприятный прогноз характерен для хронического гиперпластического пахименингита.

Внутричерепной абсцесс головного мозга

Внутричерепной абсцесс головного мозга – скопление мозгового детрита, лейкоцитов, гноя, бактерий, ограниченное капсулой.

Этиология

Возможные возбудители: бактерии, простейшие, грибы, гельминты. Наиболее частые бактериальные возбудители: зеленящие стрептококки (*S. anginosus*, *S. constellatus* и *S. intermedius*), золотистый стафилококк (*S. aureus*), энтеробактерии, анаэробы: бактероиды, превотеллы. Грибковая этиология абсцесса возможна при использовании иммуносупрессивной терапии, антибиотиков широкого спектра действия, кортикостероидов. Весьма значимым является, как и при менингите, преморбидный фон. При среднем отите, мастоидите частыми возбудителями являются: *Streptococcus*, *Bacteroides*, *Prevotella*, *Enterobacteriaceae*. При синусите наиболее значимы *Streptococcus*, *Bacteroides*, *Enterobacteriaceae*, *S. aureus*, *H. influenza*. При одонтогенном сепсисе частыми возбудителями являются: *Fusobacterium*, *Prevotella*, *Bacteroides*, *Streptococcus*. При наличии проникающей черепной травмы, при проведении нейрохирургических операций наиболее вероятными возбудителями являются *S. aureus*, *Streptococcus*, *Enterobacteriaceae*, *Clostridium*. При наличии эмпиемы легких, абсцесса легких,

бронхоэктатической болезни частыми возбудителями являются *Fusobacterium*, *Actinomyces*, *Bacteroides*, *Streptococcus*. При наличии бактериального эндокардита наиболее вероятны следующие возбудители: *S. aureus*, *Streptococcus*. При возникновении нейтропении частыми возбудителями являются *Candida*, *Enterobacteriaceae*, *Aspergillus*. После проведения трансплантации органов присоединяются следующие возбудители: *Enterobacteriaceae*, *Enterobacteriaceae*, *Candida*, *Aspergillus*, *Nocardia*, *T. gondii*. При наличии ВИЧ-инфекции наиболее вероятными возбудителями являются *T. gondii*, *Mycobacterium*, *Nocardia*, *L. monocytogenes*, *Cryptococcus*. При данном заболевании необходима антибактериальная терапия. До выяснения микробной, этиологической причины заболевания антибактериальные препараты назначаются эмпирически. После определения возбудителя возможна смена антибиотиков. Принципы антибактериальной терапии абсцесса головного мозга такие, как при бактериальном менингите. Назначаются максимальные дозы препаратов. При среднем отите рекомендованы цефалоспорины 3—4-го поколения, метронидазол. При наличии синусита назначаются цефалоспорины 3—4-го поколения в сочетании с метронидазолом и ванкомицином. При наличии одонтогенного сепсиса рекомендовано сочетание пенициллинового ряда с метронидазолом.

При наличии проникающей черепной травмы, проведении нейрохирургических операций рекомендовано сочетание цефалоспоринов 3-4-го поколения (цефотаксимом, цефтриаксоном, цефепимом) с ванкомицином.

При наличии эмпиемы, абсцесса легких, бронхоэктатической болезни рекомендовано сочетание пенициллинового ряда с метронидазолом, котримоксазолом (внутривенно).

При наличии бактериального эндокардита рекомендовано сочетание аминогликозидов с ванкомицином.

При наличии врожденных пороков сердца рекомендованы цефалоспорины 3-4-го поколения (цефотаксимом, цефтриаксоном, цефепимом).

При криптогенных процессах рекомендованы сочетания цефалоспоринов 3-4-го поколения (цефотаксимом, цефтриаксоном, цефепимом) с метронидазолом и ванкомицином.

Лептоменингит

Лептоменингит – воспалительный процесс мягкой мозговой оболочки, краевых зон головного мозга, черепных нервов, сосудов субарахноидального пространства.

Этиология

Причинами могут быть инфекционные заболевания (грипп, туберкулез, сепсис, бруцеллез, пневмония, сифилис, токсоплазмоз, тонзиллит, риносинусит), остеомиелит костей черепа, отит, синусит, ревматизм, черепно-мозговая и позвоночно-спинномозговая травмы. Причиной может быть эндокринная патология, обменные нарушения, опухоли головного и спинного мозга. Возможно возникновение лептоменингита в результате различных токсических воздействий.

Неблагоприятным преморбидным фоном является нарушение иммунной реактивности организма (при наличии инфекционных заболеваний, ревматизме, хронической инфекционной патологии), развитие неспецифической сенсibilизации при воздействии токсических факторов.

Клинические симптомы

Отмечается менингеальный синдром, хотя степень выраженности может быть нерезкой, иногда он может отсутствовать. Характерны симптомы поражения черепных нервов, проявляющиеся в наличии очаговых поражений: анизокории, снижении остроты зрения, асимметрии мимической иннервации, снижение слуха, вестибулярного синдрома. Возможен нистагм стволового генеза. Наличие арефлексии, повышение сухожильных рефлексов может свидетель-

ствовать о поражении двигательной сферы. Возникновение пошатывания при ходьбе, неустойчивость в позе Ромберга определяют мозжечковые нарушения.

Диагностика

Необходимы лабораторные исследования крови, спинномозговой жидкости. Применяются эхоэнцефалография, краниография, реоэнцефалография, пневмоэнцефалография. Для исследования микроциркуляции в бульбарной конъюнктиве глаз применяются радионуклидные исследования, что дает возможность определить церебральную гемодинамику. Применение ангиоскопии определяет спазм сосудов, увеличение функционирующих капилляров, вазодилатацию, наличие внутри- и внесосудистых изменений.

Лечение

Принципы лечения соответствуют таковым при бактериальных менингитах.

Энцефалиты

Энцефалитом называется воспаление вещества головного мозга (как диффузного, так и очагового характера), которое вызывается различными этиологическими факторами, в большинстве своем имеющими инфекционную природу. Энцефалит проявляется как общемозговыми, так и очаговыми клиническими симптомами и синдромами.

Причиной развития большей части энцефалитов являются вирусные инфекции, в меньшей части случаев энцефалит может развиваться как один из очагов при сепсисе или на фоне бактериального менингита. Энцефалиты, которые являются основным проявлением инфекции, называются первичными. К возбудителям таких энцефалитов относятся вирусы герпеса и энтеровирусы. К сопутствующим (параинфекционным) энцефалитам можно отнести энцефалиты, развивающиеся при краснухе, кори, ветряной оспе, эпидемическом паротите и некоторых разновидностях острых респираторных вирусных инфекций. У новорожденных причиной возникновения энцефалита чаще всего являются такие возбудители, как цитомегаловирусы, листерии, токсоплазмы, спирохеты, а также вирусы простого герпеса. После проведения профилактических прививок иногда могут развиваться поствакцинальные энцефалиты, при которых также нарушается сознание, развивается делирий, появляются галлюцинации, очаговые или генерализованные приступы судорог, парезы черепно-мозговых нервов. При поствакцинальной энцефалопатии характерны деструктивно-геморрагические изменения миелиновых оболочек, а при других видах энцефалитов характерно перивенозное очаговое воспаление.

Первичные энцефалиты

Первичные энцефалиты – группа нейроинфекционных заболеваний, которые характеризуются воспалением вещества головного мозга и вызываются нейротропными вирусами.

В основе развития вирусных энцефалитов лежит внедрение вируса в нервные клетки с последующим возникновением деструкции нейронов, отека мозговой ткани, развитием артериитов и тромбозов мелких сосудов мозга и пролиферацией глии. Поражение мозга может быть как диффузным (поражение всего головного мозга, вплоть до спинного), так и локальным, с формированием единичных или множественных воспалительных очагов. Довольно часто воспаление переходит и на оболочки мозга (менингоэнцефалит).

Герпетический энцефалит

Этиология и патогенез

Энцефалит, который вызван вирусом простого герпеса, является очень частым клиническим проявлением тяжелой генерализованной герпетической инфекции, поражающей всю

нервную систему человеческого организма. Встречается спорадически. Тяжесть течения этого заболевания связана с некротическим характером процесса и последующим формированием очагов геморрагического распада вещества головного мозга. Кроме герпетического энцефалита у новорожденных, в большинстве остальных случаев возбудителем герпетического энцефалита является вирус герпеса первого типа.

Основной путь распространения инфекции воздушно-капельный, но возможен и контактно-бытовой.

Клиника

Ранние клинические проявления энцефалита не имеют специфического характера. Начало заболевания напоминает гриппозную инфекцию. Первыми симптомами являются повышение температуры тела до высоких цифр, сильные головные боли, снижение или полная потеря аппетита, тошнота, может быть многократная рвота. Появляется состояние протрации.

Далее, если очаг воспаления локализуется в височной или лобной долях мозга, у взрослых и детей старшего возраста может отмечаться неадекватное поведение, психосенсорные нарушения, гиперестезия кожных покровов, синдром делирия, вкусовые и обонятельные галлюцинации. Все вышеперечисленные симптомы у детей раннего возраста распознать практически невозможно.

В дальнейшем течение заболевания во многом сходно с клинической картиной острой энцефалопатии, что выражается в нарастающем нарушении сознания от сомнолентности и оглушенности до мозговой комы. Одним из главных проявлений энцефалита являются локальные судорожные подергивания или приступы генерализованных тонических или клонико-тонических судорог, которые у младших детей могут развиваться в самом начале заболевания, что может вызвать ошибки в диагностике. В течение нескольких дней в зависимости от очага воспалительного процесса начинает усиливаться очаговая неврологическая симптоматика в виде гемипарезов, различных расстройств чувствительности, афазии. Кроме того, могут отмечаться такие симптомы, как опущение угла рта, сглаженность носогубной складки с одной стороны, односторонний блефароптоз, анизокория, девиация языка. Как проявление нарастающего внутричерепного давления при осмотре глазного дна выявляется застойный диск зрительного нерва. Подтверждающим герпетическую природу энцефалита признаком можно считать в большинстве случаев появление примерно к концу первой недели заболевания везикулярной сыпи на кожных покровах туловища. При отсутствии лечения заболевание начинает неуклонно прогрессировать и в большинстве случаев имеет неблагоприятный прогноз. У значительного числа выживших больных имеет место развитие грубых стойких остаточных явлений со стороны нервно-психической сферы в виде нарушения интеллекта и развития параличей, парезов и контрактур.

Дифференциальный диагноз

Дифференцировать герпетический энцефалит следует с кровоизлиянием в мозг, тромбозом кавернозного синуса, абсцессами головного мозга, субдуральной эмпиемой, отравлениями нейротропными ядами, менингитами, опухолью головного мозга, токсическими повреждениями при бактериальных инфекциях, синдромом Рейе, болезнями обмена веществ.

Диагностика

Большое диагностическое значение имеет исследование спинномозговой жидкости, в которой могут обнаруживаться патологические изменения. Нарушение функции гематоэнцефалического барьера при герпетической инфекции достигает своего максимума только через несколько дней после начала заболевания, вследствие этого при люмбальной пункции в первые дни в ликворе уровень белка может быть в пределах нормы и повышается лишь к концу первой недели заболевания. Очень часто в спинномозговой жидкости имеет место лейкоцитоз лимфоцитарного характера, иногда жидкость имеет ксантохромную окраску, и обнаружи-

ваются эритроциты. Такие признаки указывают на геморрагически-некротический компонент энцефалита.

Другим важным методом диагностики является серологическое исследование сыворотки крови и спинномозговой жидкости, которое заключается в обнаружении специфических антигенов-реагинов (Ig G и Ig M) к вирусу простого герпеса при помощи иммунофлюоресценции, а также иммуноферментным методом (ELISA). Последнее время в печати появились сообщения о возможном прямом обнаружении специфического вирусного антигена. Для диагностики имеет значение обнаружение противовирусного Ig M, что говорит об острой фазе инфекционного процесса. Кроме того, о развитии процесса говорит нарастание титра Ig G. Из ликвора вирус выделяется довольно редко.

Особое диагностическое и дифференциально-диагностическое значение имеют такие современные методы обследования, как компьютерная томография головного мозга и ядерно-магнитно-резонансная томография. Применение этих методов позволяет оценить степень тяжести поражения головного мозга и характер остаточных явлений. При проведении электроэнцефалографии можно часто обнаружить неспецифические изменения биоэлектрической активности головного мозга. Для острой фазы воспалительного процесса характерны общие и локальные изменения.

Лечение

К *этиотропной терапии* герпетического энцефалита относится противовирусное лечение ацикловиром (зовиракс, виролекс). Эта терапия должна основываться на результатах клинического обследования больного. Лабораторные специфические методы обследования требуют много времени и не могут обеспечить раннюю диагностику. Поэтому лечение ацикловиром надо начинать как можно раньше, лишь при подозрении на герпетическую природу заболевания, а также при энцефалитах неясной этиологии.

Ацикловир при энцефалитах вводится только внутривенно капельно в виде растворов.

Ацикловир применяется в следующих дозах:

- 1) детям от 1 до 6 недель жизни – 20 мг/кг/сутки в два приема;
- 2) детям с 7 недель жизни и взрослым – 30 мг/кг/сутки в 3 приема. Максимальная доза – 2 г/сутки. Средний курс лечения составляет 7 дней.

Учитывая возможный нефротоксический эффект, следует обеспечить введение достаточного количества жидкости. При появлении признаков почечной недостаточности дозу ацикловира следует уменьшить в зависимости от клиренса креатинина.

Симптоматическая терапия энцефалита. Для снижения температуры тела применяются физические методы охлаждения – прикладывание льда к голове и на область крупных сосудов, обтирание поверхности тела спиртом или 1–2%-ным раствором уксуса или обертывание мокрой простыней, введение жаропонижающих препаратов, таких, как парацетамол, аспирин, цефекон и др., введение литических смесей.

С противосудорожной целью вводятся препараты бензодиазепинового ряда – реланиум, седуксен, бензодиазепоксид, диазепам из расчета 0,5–1 мг/кг разово. Кроме того, хороший и быстрый эффект дает введение 20 %-ного натрия оксипропионата внутривенно капельно или струйно в дозе от 50 до 150 мг/кг в зависимости от тяжести судорожного синдрома.

С противоотечной целью обязательно назначение гормональных препаратов – дексаметазон или дексон в суточной дозе 1–2 мг/кг в 3–4 введения.

Большое значение имеет проведение дегидратационной терапии с целью уменьшения отека и набухания вещества головного мозга. Такое лечение называется осмотерапией.

Растворы маннита (10, 15 и 20 %-ный) обладают выраженным диуретическим эффектом, не обладают токсическим эффектом и не вступают в метаболические процессы. В связи с этим маннит с учетом противопоказаний (острый тубулярный некроз, дефицит ОЦК, тяжелая сердечная недостаточность) является лучшим среди осмодиуретиков. При его применении необ-

ходима комбинация с фуросемидом (1–3, до 10 мг/кг), который вводится сразу после инфузии маннита. Доза маннита в среднем составляет от 0,5 до 2 г/кг в зависимости от выраженности проявлений отека мозга. У него хорошо выражен диуретический эффект, поэтому нужная доза препарата должна быть введена в течение 10–20 мин.

Сорбит (40 %-ный раствор) обладает сравнительно непродолжительным действием, диуретический эффект выражен меньше чем у маннита. Дозировка препарата такая же, как у маннита.

Салуретики способствуют как снижению объема плазмы, так и переходу жидкости из тканей в сосудистое русло. Их преимущество заключается в быстром наступлении действия, а побочными эффектами являются сгущение крови, гипокалиемия и ги-понатриемия. При их применении оправдана комбинация с глюкокортикоидами. Лечение должно быть начато как можно раньше и продолжаться в течение недели.

Могут быть использованы и антагонисты альдостерона (аль-дактон, спироналактон), которые обладают способностью снижать содержание жидкости в белом веществе головного мозга и предотвращают электролитные сдвиги (доза препаратов – 50– 100 мг/кг/сутки, разделенная на 2 приема).

Иногда после введения осмотических диуретиков может наблюдаться синдром отдачи с повышением давления ликвора выше исходного уровня. Для предупреждения этого побочного эффекта надо переходить на инфузию человеческого альбумина.

При остром инфекционном процессе необходимо проведение дезинтоксикационной инфузионной терапии, объем которой определяется физиологической потребностью организма в жидкости, с учетом текущих патологических потерь (гипертермия, одышка, рвота). В состав инфузии должны входить коллоидные растворы (гемодез, реополиглюкин, альбумин) и глюкозо-соле-вые растворы для коррекции водно-электролитного баланса.

Для поддержания иммунитета оправдано введение человеческого донорского иммуноглобулина, как внутривенно, так и внутримышечно. Вводятся неспецифические иммуномодуляторы, такие как виферон, циклоферон, неовир.

Для профилактики присоединения вторичной бактериальной инфекции можно назначать антибиотики цефалоспоринового ряда в среднетерапевтических дозировках.

В тяжелых случаях, при появлении стволовых нарушений с нарушением дыхания необходим своевременный перевод на аппаратное дыхание.

Энтеровирусный энцефалит

Энтеровирусный энцефалит – это поражение центральной нервной системы, вызванное кишечными вирусами группы Кок-саки и ЕСНО.

Этиология и эпидемиология

Возбудителями энцефалита являются вирусы Коксаки А9, В3, В6 и вирусы ЕСНО.

Источником инфекции является больной человек. Инфекция распространяется воздушно-капельным и алиментарным путем. Чаще всего болеют в странах с умеренным климатом. Сезонность заболеваемости приходится на летне-осенний период. Инкубационный период продолжается от нескольких дней до 2–3 недель.

Патогенез

В месте внедрения происходит размножение вируса, а потом в лимфатических узлах возникает вирусемия с последующим проникновением вируса в нервную систему. Как и при других вирусных энцефалитах, большую роль играют аутоиммунные реакции.

Клиника

Развитие энтеровирусных энцефалитов происходит остро в первые 1–3 дня, преобладают общеинфекционные нарушения в виде лихорадки, головной боли, вялости. Лихорадка обычно протекает в виде двух волн с интервалом от 1 до 3 дней. За время этого периода развивается общемозговая и менингеальная симптоматика. Появляется светобоязнь, боли в мышцах спины и живота, тошнота, усиливается головная боль. Со стороны нервной системы появляются менингеальные симптомы в виде симптома Кернига, ригидности затылочных мышц. У детей первых лет жизни заболевание начинает проявляться клонико-тоническими судорогами, оглушенностью или психомоторным возбуждением.

Различают мозжечковую, стволую и полушарную форму. Для мозжечковой формы характерно преобладание атаксий разной степени выраженности, при которой движения конечностей асинергичны и могут сопровождаться интенционным дрожанием. Проявляется стволовой синдром в виде пареза глазодвигательных нервов (диплопии, слабости конвергенции) и вестибулярных расстройствах (нистагмом, головокружением, рвотой).

При развитии полушарного синдрома появляются припадки джексоновского типа, после них возможно развитие гемипарезов. У детей первого года жизни после серии припадков наступает сопор, переходящий в непродолжительное коматозное состояние.

Изменений в ликворе может не быть или они незначительны, в половине случаев он остается нормальным. Если энцефалит начался остро, то он, как правило, имеет благоприятное течение.

Лечение

Заключается в применении дегидратирующих средств, неспецифическом противовирусном лечении (виферон, циклоферон, неовир и др.).

В тяжелых случаях назначаются кортикостероидные и проти-восудорожные препараты. Симптоматическое лечение описано в герпетическом энцефалите.

Летаргический энцефалит (энцефалит Экономо)

Этиология и патогенез

Возбудитель неизвестен, но имеется подтверждение вирусной природы заболевания клинико-морфологическими исследованиями.

Путь передачи возбудителя – воздушно-капельный.

Инкубационный период колеблется от 21 до 30 дней. При острой стадии патоморфологические изменения в организме носят воспалительный характер, и локализация их находится в сером веществе головного мозга вокруг водопровода мозга и ядер гипоталамуса. При хронической стадии процесса поражение носит обычно дегенеративный характер и локализуется в подкорковых ядрах и в нейронах коры головного мозга.

Клиника

Среди типичных клинических проявлений можно выделить лихорадку, сонливость и диплопию, что называется триадой Экономо. Гипертермия не превышает 38–39 °С. Наряду с сонливостью отмечается soporозное сознание, но обычно больного можно пробудить в необходимых случаях. Если больной проснется, он бывает доступен для краткого общения, но потом быстро засыпает.

Из неврологической симптоматики на первый план выступают парезы глазодвигательных нервов, что проявляется птозом, параличом аккомодации, миозом, межъядерной офтальмоплегией, может наблюдаться синдром «кукольных глаз». Часто отмечаются вестибулярные расстройства. У детей могут развиваться различные ги-перкинезы, такие как хореоформные, атетозные и миоклонические. В подростковом возрасте часто развиваются нарушения со стороны

гипоталамуса в виде гиперсаливации, гипергидроза, сальности лица, расстройств менструального цикла. Возможно присоединение психомоторного возбуждения, делириозного состояния с бредом, что называют психосенсорной формой заболевания. При этом заболевании обычно не бывает парезов конечностей, при исследовании спинномозговой жидкости не выявляются каких-либо характерных изменений, может незначительно повышаться уровень глюкозы.

Острая стадия продолжается до 2–3 месяцев.

Восстановительный период характеризуется астеническим синдромом и эмоциональной неустойчивостью. Гиперсомнический синдром при эпидемическом энцефалите в своем классическом варианте обычно встречается довольно редко, гораздо чаще встречается вестибулярная и гриппоподобная форма. Все формы эпидемического энцефалита отличаются довольно благоприятным течением. У части больных могут развиваться явления паркинсонизма, которые появляются примерно через год после острого периода, но могут иногда непосредственно после него. Может произойти снижение двигательной активности, появление эмоциональной инертности, при этом интеллект остается сохранным, типично развитие акинетико-ригидного синдрома.

В детском возрасте характерно присоединение эндокринно-обменных нарушений, что проявляется задержкой физического развития, истощением, ожирением и другими дистрофическими расстройствами.

Могут развиваться и общие церебральные нарушения, при которых происходит снижение интеллекта, памяти и появляется двигательное беспокойство.

Лечение

Лечение в основном симптоматическое, которое направлено на уменьшение внутричерепной гипертензии, отека и набухания вещества головного мозга.

Оправдано назначение витаминов группы В, иммуностимуляторов, в период выздоровления – ноотропных и антихолинэстеразных препаратов.

Восточный клещевой энцефалит

Для этой разновидности энцефалита характерно преимущественное поражение продолговатого мозга и спинного мозга в области шейного утолщения.

Этиология и патогенез

Восточный клещевой энцефалит распространен в регионах, где обитает лесной клещ рода *Ixodes persulcatus*. Он встречается на Дальнем Востоке, в Сибири, на Урале, в Приуралье и в северозападной части России. Эти клещи и являются переносчиком вируса энцефалита. Инфицирование человека происходит во время присасывания клеща, т. е. трансмиссивным путем. Возможен и алиментарный путь заражения, когда человек употребляет инфицированное козье молоко.

Чаще заболевают в весенне-летний период, что зависит от биологического цикла развития лесного клеща. Вирус обладает нейротропностью, чаще поражается кора двигательных ядер мозгового ствола и спинной мозг. Как и при других вирусных инфекциях, прежде чем вирус проникает в ЦНС, развивается вирусемия, что характерно для большинства вирусных инфекций. Период инкубации при энцефалите колеблется от 4 до 21 дня. Клинические проявления зависят не от воздействия самого вируса, а от реакции организма на вирусные антигены.

Клиника

Характерно острое начало заболевания с появления сильной головной боли, подъема температуры тела до 39–40 °С. Потом присоединяется нарушение сознания от оглушенности и сопора до комы. Иногда могут быть генерализованные судороги. С первых дней начинается менингеальный синдром в виде ригидности затылочных мышц, симптома Кернига,

Брудзинского, у маленьких детей – симптом Лисаже (подвешивания). В ликворе отмечается лейкоцитоз лимфоцитарного характера до $150\text{--}200 \times 10^9/\text{л}$ и умеренное повышение уровня белка. В крови – лейкоцитоз, лимфоцитоз, эозинофилия, СОЭ колеблется от 20 до 40 мм/ч. У больных отмечается снижение двигательной активности и сильнейшая головная боль. Общепсихические нарушения сопровождаются формированием вялых парезов и параличей в области проксимальных отделов конечностей. Развивается верхний полиоэнцефалит или полиомиелит, для которых характерна стойкая асимметричность парезов. У каждого пятого больного развивается пирамидный гемипарез.

Диагностика

Большое значение для диагностики имеют эпидемиологические сведения (место проживания, время года, источник заражения).

Для подтверждения диагноза проводятся серологические исследования для выделения вируса, такие как реакция гемагглютинации, реакция нейтрализации и др.

Лечение

Основным методом этиотропного лечения в первую неделю заболевания является введение человеческого у-глобулина, который готовится из сыворотки крови перенесших это заболевание людей. Доза зависит от возраста и колеблется от 1,5 до 3 мл в течение первой недели. В связи с тяжестью болезни больные госпитализируются в отделения реанимации и интенсивной терапии, где им должен проводиться комплекс лечебных мероприятий. Основными направлениями симптоматической терапии является борьба с интоксикацией, купирование гипертермического синдрома, отека и набухания вещества головного мозга. В восстановительный период назначаются биогенные стимуляторы, рассасывающие препараты, ноотропы, актовегин. Смертность от энцефалита довольно высокая и составляет от 18 до 25 %. В ряде случаев может развиваться синдром Кожевниковской эпилепсии.

Западный клещевой энцефалит

При западном клещевом энцефалите в первую очередь поражаются мозговые оболочки, характерно двухфазное течение и благоприятный исход.

Этиология и эпидемиология

Распространенность этого энцефалита связана с регионами обитания клеща *Ixodes ricinus*, который называется пастбищным. Он обитает на Карельском перешейке, в Прибалтике, Белоруссии, в Полесье и на Урале. Инфицирование происходит так же, как и при вышеописанном восточном энцефалите. Отличием является то, что наибольший риск инфицирования возникает при уходе за скотом и на пастбищах. Значительно чаще заражение происходит алиментарным путем – при употреблении козьего молока.

Патогенез

Вирус в первую очередь поражает клетки глии. Нейроны поражаются вторично вследствие развития иммунологических реакций нервной ткани на антигены вирусов. При любом пути заражения размножение вируса происходит в паренхиматозных органах, и лишь по прошествии от 4 до 10 дней он начинает накапливаться и размножаться в головном мозге.

Клиника

Начало заболевания острое, появляется озноб и сильнейшая головная боль. Пропадает аппетит, появляется ощущение головокружения, нарушается сон. В первую неделю от начала заболевания гипертермия не превышает 38°C . Из характерных неврологических симптомов у части больных появляется менингеальный симптомокомплекс, но в спинномозговой жид-

кости не отмечается патологических изменений. Впоследствии данные нарушения исчезают, температура становится нормальной. Этот промежуток улучшения состояния продолжается от 6 до 12 дней, после чего снова появляется головная боль, рвота. Развивается клиника диффузного менингоэнцефалита, который характеризуется умеренностью течения. Описанная двухфазность заболевания является главной отличительной чертой западного клещевого энцефалита. Значительно выражены менингеальные симптомы. При исследовании спинномозговой жидкости выявляется нерезкая белково-клеточная диссоциация.

Из общемозговых нарушений отмечается оглушенность или кратковременное сопорозное состояние. Довольно часто отмечается рефлекторная асимметрия. Разнообразные мозжечковые и экстрапирамидные симптомы наиболее четко выявляются в период выздоровления. Иногда могут развиваться парезы конечностей, которые характерны для очагового миелорадикулоне-врита. Впоследствии объем движений практически полностью восстанавливается. По классификации выделяют следующие клинические формы энцефалита: общеинфекционная, менинги-альная, менингоэнцефалитическая и менингоэнцефаломиелитическая.

Диагностика

Как и при всех клещевых энцефалитах, важное диагностическое значение имеют эпидемиологические сведения об очаге заражения, времени года и о пути заражения. Лабораторная диагностика также основана на серологическом исследовании сыворотки крови больного, как и при восточном клещевом энцефалите.

Лечение

Первым и главным направлением лечебных мероприятий в начале заболевания является проведение дезинтоксикации. Следующим направлением лечения является борьба с внутричерепной гипертензией и нарушением оксигенации головного мозга. Большое терапевтическое значение при этом имеет люмбальная пункция. Во время восстановительного периода назначаются витамины группы В, ноотропы, рассасывающие препараты.

Комариный энцефалит (японский)

Возбудителем является особый вирус, который переносится некоторыми видами комаров. В пределах Российской Федерации болеют этой разновидностью энцефалита преимущественно только на Дальнем Востоке и для него характерна выраженная летне-осенняя сезонность.

Из клинических проявлений наибольшей выраженностью обладает энцефалопатический синдром, с глубоким помрачением сознания, вплоть до мозговой комы 2–3 степени. При лабораторном исследовании в крови отмечается выраженный лейкоцитоз. Летальность при отдельных вспышках может достигать 10 %. Полностью выздоравливают только около 50 % заболевших.

Лечение в основном патогенетическое, направленное, как и при всех энцефалитах, на борьбу с интоксикацией, гипоксией, отеком и набуханием вещества головного мозга (подробнее см. лечение герпетического энцефалита).

Вторичные энцефалиты

Вторичными считаются энцефалиты, которые возникают при инфекционных экзантемных заболеваниях, с ведущим симптомом в виде различных высыпаний на коже и слизистых оболочках.

Ветряночный энцефалит

Представляет собой довольно редкое осложнение, которое развивается на фоне ветряной оспы у детей.

Этиология и патогенез

Возбудителем ветряной оспы является вирус из группы герпетических вирусов (Zoster). Патогенетическими особенностями развития ветряночного энцефалита являются нарушения иммунных реакций организма на внедрение вирусного антигена. Даже если в ранние сроки болезни присутствуют специфические антитела к антигенам ветряночного вируса, это не предотвращает возникновения ветряночного энцефалита и не препятствует генерализации инфекции. Все это подтверждает инфекционно-аллергический характер патологического процесса.

Клиника

Ветряночный энцефалит в большинстве случаев развивается на фоне интенсивного высыпания сыпи. В то же время у больных отмечается высокая гипертермия и лимфаденит.

В это же время имеет место проявление общемозговых нарушений в виде вялости, адинамии, головной боли, головокружения, рвоты. Иногда отмечаются генерализованные клонико-тонические судороги, делирий на фоне лихорадки. Очаговые проявления в виде парезов носят непродолжительный характер. Симптомы раздражения мозговых оболочек отмечаются в 30 % случаев. Лабораторные исследования спинномозговой жидкости выявляют лимфоцитарный лейкоцитоз. Нормализация состава ликвора происходит медленно, в течение 4–5 недель от начала заболевания. Могут отмечаться проявления синдрома ликворного менингита. Если развивается подострое течение ветряночного энцефалита характерно появление атактических и гиперкинетических синдромов. Атактический синдром развивается вследствие поражения анатомических структур мозжечка, что проявляется нистагмом, интенционным тремором и различными нарушениями координации. Когда нарушения начинают прогрессировать, то имеет место появление диссоциации между выраженностью общеинфекционных проявлений и неврологических проявлений. Но к 7-10 дню процесс начинает стабилизироваться, и неврологические нарушения купируются. Наиболее стойко сохраняется пирамидная недостаточность в виде гемипарезов, патологических рефлексов. Кроме менингитов, у детей могут развиваться энцефаломиелиты и ганглиополирадикулоневриты.

Смертность при ветряночном энцефалите может достигать 10–12 %.

Лечение

При данном виде энцефалита, как и при герпетическом, назначается этиотропная терапия противовирусным препаратом ацикло-вир (зовиракс, виroleкс) в таблетках или внутривенно. Остальная патогенетическая терапия проводится, как и при герпетическом энцефалите. Кроме того, необходимо введение кортикостероидов и иммуноглобулина.

Коревой энцефалит

Преобладающий контингент болеющих корью – это дети до 5 лет. Нервная система у них поражается довольно редко, примерно в 0,5 % случаев, в подростковом возрасте этот показатель несколько выше. Источник инфицирования корью – это больной человек. Передача инфекции осуществляется воздушно-капельным путем. Больной заразен в течение 8-10 дней.

Этиология и патогенез

Наиболее распространена инфекционно-аллергическая теория развития энцефалита при кори и других экзантематозных заболеваниях, при которых в первую очередь поражается белое вещество головного мозга. Но не исключена возможность и прямого воздействия коревого вируса на ЦНС, это подтверждается выделением его из мозга у отдельных больных.

Энцефалит не всегда развивается одновременно с появлением клинических проявлений кори. Поражения мозга, в той или иной степени, могут отмечаться почти у 50 % больных корью в виде изменений на ЭЭГ, небольшого лейкоцитоза в спинномозговой жидкости.

Коревое поражение инфекцией ЦНС может быть как острым, так и хроническим в виде медленной вирусной инфекции.

Клиника

Коревой энцефалит обычно начинает развиваться на 3–5 день, когда заканчиваются высыпания, к этому моменту температура тела снижается до нормальных цифр.

Затем происходит новый подъем температуры, и общее состояние больного резко ухудшается. Больной становится сонливым, адинамичным, довольно часто бывает психомоторное возбуждение, переходящее в сопор или кому. У детей раннего возраста характерно развитие судорожных припадков. Могут быть нарушения психосенсорного характера, галлюцинации. Очаговые проявления весьма разнообразны по локализации и проявляются геми- и парапарезами, гиперкинезами и мозжечковыми расстройствами. Довольно сильно поражаются зрительные нервы, вплоть до амавроза. У большинства больных в спинномозговой жидкости отмечаются воспалительные изменения, что проявляется умеренной белково-клеточной диссоциацией. Когда в процесс вовлекается спинной мозг, имеет место картина энцефаломиелита. Каких-либо особо характерных симптомокомплексов при коревом энцефалите не выделено. Прогноз при коревых энцефалитах определяется периодом кори, когда они развиваются. Самый плохой прогноз при энцефалитах, которые возникают в периоде продромы, при этом остаются грубые органические нарушения со стороны нервной системы. Смертность высокая и может достигать 25 %.

Намного легче протекают энцефалиты, которые возникают в периоде реконвалесценции заболевания. Коревые энцефалиты нужно отличать от энцефалопатий и энцефалитических реакций, которые характеризуются лихорадкой и общемозговыми проявлениями. Они возникают у детей первых лет жизни в начальном периоде кори. Это проявляется кратковременными судорогами и рассеянными неврологическими симптомами преходящего характера и угасающие по мере купирования интоксикации.

Лечение

Какой-либо этиотропной терапии коревого энцефалита не разработано. Назначаются гормональная терапия преднизолоном и другие кортикостероидами внутривенно или внутримышечно курсом 2–4 недели из расчета по преднизолону 2–3 мг/кг массы тела в сутки, десенсибилизирующая и дегидратирующая терапия, витаминотерапия (группы В), ноотропы и препараты, улучшающие мозговой кровоток. За переболевшими коревым энцефалитом устанавливается диспансерное наблюдение.

Краснушный энцефалит

Источником инфекции является больной краснухой человек. Инфекция передается воздушно-капельным путем.

Этиология и патогенез

Больной краснухой становится заразным для окружающих за 2 дня до начала высыпания, т. е. в продромальный период. Контагиозность начинает снижаться параллельно с угасанием сыпи.

Проявления со стороны нервной системы обычно могут возникать на 3–4 сутки от начала высыпания, и даже иногда предшествовать им. При врожденной краснухе у новорожденных повреждения нервной системы могут быть связаны с непосредственным действием вируса. Доказательством этого служит выделением вируса из спинномозговой жидкости. Для приобретенной краснухи развитие энцефалита мало характерно и встречается редко, обычно в раннем детском возрасте. Для него характерно тяжелое течение и высокая летальность. Вирус краснухи в этом случае не удается выделить, что возможно связано с инфекцион-но-аллергиче-

ской природой энцефалита. Прогрессирующий панэнцефалит также может вызываться краснушным вирусом.

Клиника

Краснушный энцефалит характеризуется острым началом. Появляется головная боль, выраженная гипертермия. Нарастают нарушения сознания, достигающие до глубокой комы. Довольно часто имеет место присоединение генерализованных клонико-тонических судорог, разнообразных гиперкинезов, мозжечковых и вегетативных нарушений. Судорожный синдром может перейти в эпилептический статус.

К постоянному признаку относится поражение мозговых оболочек. Исследование спинномозговой жидкости выявляет умеренный лейкоцитоз лимфоцитарного характера, небольшое увеличение уровня белка. Формы краснушного поражения ЦНС: менингеальная, менингоэнцефалитическая, менингомиелитическая и энцефаломиелитическая. Для этого заболевания характерно довольно тяжелое течение.

Как было сказано выше, судороги могут приобретать характер статуса, а нарушения сознания сохраняются в течение недели и более. Врожденный краснушный энцефалит иногда проявляется у новорожденных с характерной для этой разновидности краснухи триадой в виде катаракты, пороков сердца и глухоты, но может и без нее.

В более старшем возрасте у детей с приобретенной краснухой клиническая картина носит похожий характер, но заболевание развивается не так бурно. На первый план может выступать клиника мозжечковой атаксии. Довольно редко имеют место случаи хронизации процесса. Диагностически достоверным лабораторным методом исследования для подтверждения краснушного энцефалита можно считать нарастание титров антител в сыворотке крови. Смертность может достигать 15–20 %. Летальный исход происходит в течение первых 5–7 дней заболевания.

Лечение

Как и при кори, этиотропной терапии не разработано. Главными задачами патогенетического лечения является ликвидация отека и набухания вещества головного мозга (кортикостероидная терапия, диуретики, криоплазма), в восстановительный период назначаются ноотропные препараты.

Поствакцинальные энцефалиты

Энцефалит при вакцинации АКДС

АКДС-вакцина представляет собой адсорбированный, приготовленный из убитых возбудителей коклюша, из столбнячного и дифтерийного анатоксина препарат. Как и некоторые другие вакцины, этот препарат обладает некоторыми побочными эффектами, среди которых можно выделить способность повышать восприимчивость животных к биогенным аминам, изменять функционирование симпатико-адреналовой системы. Кроме того, АКДС-вакцина способна вызвать разнообразные аллергические реакции в виде отека Квинке, ложного крупа, появления уртикарной сыпи. Наиболее сильным аллергизирующим действием обладает коклюшный компонент, вследствие обладания им остаточной токсичности.

Клиника

Осложнения со стороны нервной системы развиваются в течение первых 24–72 ч после введения вакцины. Клинические проявления в этом случае весьма разнообразные. Они могут быть представлены коллапсом или циркуляторным шоком, анафилактическим шоком с генерализованными судорогами, энцефалическими реакциями, энцефалопатиями, и собственно энцефалитами.

Энцефалитическое поражение нервной системы характеризуется пронзительным, монотонным криком в течение 1–3 ч и более. Наиболее вероятна его связь с нарушениями ликвородинамики, которые вызывают интенсивную головную боль. Крик обычно предшествует развитию более тяжелых нарушений со стороны нервной системы. При развитии коллапса у ребенка отмечается резкое снижение мышечного тонуса, он перестает двигаться, появляется резкая бледность кожных покровов, обильный пот, возможно падение пульса и АД.

В ряде случаев появление судорожного синдрома у детей может быть одним из составляющих компонентов анафилактического шока, который возникает обычно непосредственно после вакцинации. Появление судорог является основным проявлением энцефалитической реакции. Такие судороги развиваются при нормальной или субфебрильной температуре тела. Если судороги развиваются повторно, то они с трудом поддаются лечению. Такие судороги и являются основным проявлением поствакцинального энцефалита, начало которого приходится на 3-й день после прививки. Он начинается с выраженной гипертермии, многократной рвоты и с психомоторного возбуждения.

Течение этой разновидности поствакцинального энцефалита отличается особой тяжестью и высокой летальностью. Характерно развитие большого числа остаточных явлений.

Лечение

Обязательным мероприятием при появлении любой неврологической симптоматики является прекращение вакцинации. Необходимо назначение десенсибилизирующей, дегидратирующей терапии. При возникновении судорожного синдрома вводятся противосудорожные препараты.

С противовоспалительной целью применяются гормональные кортикостероидные средства. Используются и другие методы интенсивной терапии, такие как дегидратация и дезинтоксикация. Перенесшие энцефалит находятся на диспансерном наблюдении. Детей с врожденной церебральной патологией, интра- и постнатальной этиологии нужно прививать ослабленными разновидностями вакцин, такими как АДС или АДС-М, так как они имеют сниженную реактогенность.

Энцефалиты при коревой вакцинации

Такие энцефалиты после вакцинации развиваются довольно редко. При патологоанатомическом исследовании обычно отмечают признаки отека мозга или синдрома Рейе.

Патогенез

В данном случае наиболее вероятно, что развитие энцефалита обусловлено нейротропностью коревого вируса, но тем не менее ведущую роль в развитии патологического процесса играет развитие аллергической реакции на антигенную структуру вируса кори.

Клиника

Из наиболее характерных клинических проявлений энцефалита, можно отметить развитие бурной лихорадочной реакции, с гипертермией до 39–40 °С, появление многократной рвоты, приступов генерализованных клонико-тонических судорог. В литературе имеет место описание единичных случаев очаговых энцефалитов, развития менингитов и мозжечковых атаксий. Поствакцинальные коревые энцефалиты характеризуются благоприятным прогнозом.

Лечение

Специфического лечения не существует. При судорожном синдроме назначается фенобарбитал в среднетерапевтических дозах, препараты бензодиазепинового ряда. Проводятся

десенсибилизирующие и противоотечные мероприятия. В тяжелых случаях оправдано назначение гормональной терапии.

Энцефалиты при антирабических прививках

Для таких энцефалитов наиболее характерно развитие клинической картины энцефаломиелита или миелита.

Патогенез

Основным патогенетическим механизмом при поражении нервной системы является развитие аллергической реакции нервной ткани на повторное введение чужеродного для человеческого организма антигена. Теоретические предположения о том, что заболевание представляет собой атипичную форму бешенства, маловероятны, что подтверждается тем, что в мозговой ткани никогда не выявляются характерные для бешенства тельца Негри.

Клиника

Заболевание может начинаться остро либо подостро. Клинические проявления обусловлены уровнем поражения нервной системы. При поражении в области шейного отдела развиваются спастические тетрапарезы либо параличи. При локализации процесса в грудном отделе развиваются нижние парапарезы. В подростковом возрасте типичны проявления очагового миелита. Происходит нарушение функции тазовых органов, возникновение расстройств проводниковой чувствительности. Если в патологический процесс вовлекаются корешки, то имеет место развитие энцефаломиелорадикулоневрита. При данном виде энцефалита возможно очень тяжелое течение заболевания, когда происходит стремительное и неуклонное нарастание неврологической симптоматики, вплоть до развития восходящего паралича Ландри с парезом всей дыхательной мускулатуры. При исследовании спинномозговой жидкости можно обнаружить невысокий лимфо-цитарный лейкоцитоз и повышенное содержание белка. Для более поздних сроков характерна белково-клеточная диссоциация. Заболевание чаще протекает тяжело, восстановление функций нервной системы происходит медленно. После перенесенных тяжелых миелитов часто могут остаться спастические парапарезы. Смертность может достигать 20 %.

Лечение

Назначается кортикостероидная гормонотерапия, повторно вводится гипериммунный антирабический γ -глобулин. Очень важен уход за больным на протяжении всего заболевания, так как могут развиваться легочные осложнения и нарушения трофики тканей (например, пролежни).

Энцефаломиелиты

Энцефаломиелиты представляют собой группу острых и под-острых воспалительных заболеваний нервной системы, которые характеризуются множественным очаговым поражением в первую очередь белого вещества головного и спинного мозга.

Различают первичный и вторичный энцефаломиелит. Наиболее распространенным этиологическим фактором острого первичного энцефаломиелита является вирусная инфекция.

Возникновение вторичного энцефаломиелита обычно рассматривается как осложнение общих инфекционных болезней или является поствакцинальным осложнением.

Основным патогенетическим механизмом развития энцефаломиелита являются аутоиммунные процессы.

Морфологическая картина острого первичного энцефаломиелита представлена в основном сосудисто-воспалительными проявлениями с распадом миелина и гибелью осевых цилиндров. Явления демиелинизации при этом можно рассматривать как вторичные, которые обусловлены очаговым воспалительным процессом.

В этом случае поражается серое вещество, а также корешки и оболочки спинного и головного мозга, периферические нервы. Глия в патологический процесс не вовлекается.

Морфогистологическая картина вторичных энцефаломиелитов, как параинфекционных, так и поствакцинальных, очень похожа, для нее характерны явления перивенозного энцефаломиелита с наличием околососудистых очагов демиелинизации.

Для большей части больных характерно острое, реже подострое развитие заболевания.

В самом начале заболевания может отмечаться повышенная температура тела, оглушенность, головная боль, рвота, явления парестезии в различных частях тела. Происходит быстрое нарастание неврологической симптоматики и в связи с диссеминацией инфекции отмечается полиморфными проявлениями. В этом случае появляются признаки поражения всех отделов центральной и периферической нервной системы. Возможны два основных варианта проявления заболевания: в первом случае характерно преобладание церебральных, а во всех остальных – преобладают ствольные или спинальные симптомы.

При спинальных поражениях часто имеет место картина синдрома поперечного миелита или синдрома Броун-Секара, иногда они могут иметь многоочаговый характер. В некоторых случаях у пациентов в клинических проявлениях значительное место занимают признаки поражения спинномозговых корешков и периферических нервов. При развитии параплегических нарушений могут отмечаться проводниковые и сегментарные нарушения чувствительности, нарушение функции тазовых органов. Могут отмечаться нарушения трофики в виде пролежней. Характерно сочетание спинальных симптомов с признаками поражения ствольных структур головного мозга, которые проявляются в виде нистагма, глазодвигательных расстройств, в отдельных случаях могут отмечаться нарушения глотания, дизартрия и расстройства дыхания.

Особо тяжело заболевание протекает при развитии бульбарных нарушений и часто может закончиться смертью. Велика вероятность развития поражения зрительного нерва в виде неврита, ретробульбарного неврита, иногда могут отмечаться застойные соски на глазном дне, после чего быстро развивается слепота.

Изменения cerebroспинальной жидкости в острой стадии изменения крови также не имеют характерных признаков. По преимущественному поражению процесса обычно выделяют следующие разновидности заболевания:

1) энцефаломиелополирадикулоневрит является самой распространенной формой энцефаломиелита, которая характеризуется поражением практически всех отделов нервной системы;

2) при полиэнцефаломиелите характерно поражение ядер черепных нервов мозгового ствола и серого вещества спинного мозга;

3) оптикоэнцефаломиелит и оптикомиелит – схожие по патогенезу формы заболевания, которые характеризуются сочетанием проявлениями неврита зрительных нервов с признаками поражения головного и спинного мозга;

4) при диссеминированном миелите отмечается поражение спинного мозга на разных его уровнях.

Клиника

Развитие заболевания характеризуется непродолжительной фазой нарастания симптомов, но потом неврологические функции восстанавливаются в той или иной мере.

Если заболевание начинается остро, то неврологические проявления появляются на 2-3-й неделе заболевания.

В случаях подострого начала энцефаломиелита неврологические проявления развиваются 2–3 месяца. Восстановительный период продолжается от 6 месяцев до 3 лет. Иногда неврологические проявления купируются полностью, а у других остаются остаточные проявления.

Осложнения

Осложнениями энцефаломиелита чаще являются пневмония, цистит, пиелонефрит, пролежни.

Диагностика

Диагностика основывается на клинических проявлениях и характере течения заболевания.

Лечение

Имеет своей основной целью быстрое купирование патологических проявлений острой стадии болезни. С этой целью применяются кортикостероидные гормоны, такие, как метилпредни-золон, преднизолон, дексаметазон. Доза метилпреднизолона вводится внутривенно из расчета 10–15 мг на 1 кг массы тела (по

250 мг 3–4 раза в день) курсом 3–5 дней, затем необходимо внутримышечное введение в течение 3 дней по 80 мг в сутки, затем начинается внутреннее применение препарата дозой 80 мг через день, которая постепенно снижается.

Параллельно необходимо назначить анаболические гормоны, такие, как метандростено-лон, ретаболил. Общеукрепляющая и симптоматическая терапия заключается в назначении препаратов калия и кальция, аскорбиновой кислоты и спиронолактона. Ретаболил вводится внутримышечно по 50 мг 1–2 раза в неделю, курсом 10–15 инъекций. Метандростенон при-нимается в суточной дозе 10–20 мг по 1–2 таблетки 2 раза в день, спироно-лактон – в суточной дозе до 50 мг, по 25 мг 2 раза в сутки.

Если появляются стволовые нарушения в виде поражения дыхательного центра, показано проведение искусственной вентиляции легких. На всех стадиях болезни назначаются биости-муляторы и витамины группы В.

При проведении симптоматической терапии большую роль играет назначение препара-тов, снижающих мышечный тонус, таких как мидокалм, скутамил-Ц, баклофен. В периоде вос-становления желателно применение физиотерапии.

Чтобы снять мышечный спазм, используется электростимуляция периферических нер-вов наряду с вибростимуляцией мышц и сухожилий.

Прогноз

Для жизни прогноз благоприятный. Довольно редко в острой стадии энцефаломиелита, при развитии бульбарных нарушений возможен летальный исход. В более поздние сроки, осложнения связаны с присоединением интеркуррентных заболеваний – уро-сепсиса и сепсиса, связанным с обширными пролежнями.

Иногда может наблюдаться значительное регрессирование симптомов, при этом у паци-ентов практически полностью происходит восстановление трудоспособности.

Внутричерепной и внутрипозвоночный абсцесс мозга

Абсцесс головного мозга – локальное скопление гноя, расположенное в ткани головного мозга. Обычно абсцесс головного мозга возникает как вторичное заболевание при условии наличия инфекционного очага, расположенного за пределами центральной нервной системы. Обязательным является проникновение инфекционного агента в головной мозг. Одновре-менно может существовать не один, а несколько абсцессов.

Этиология и патогенез

Чаще всего возбудителями абсцесса головного мозга являются следующие микроорганизмы: стрептококки, стафилококки, кишечная палочка, грибы, токсоплазмы, в более редких случаях абсцесс вызывается анаэробными бактериями. По своей патоморфологии абсцессы головного мозга подразделяются на капсулированные (интерстициальные) и некапсулированные (паренхиматозные). Интерстициальные абсцессы характеризуются наличием соединительно-тканной капсулы. Капсула отделяет область абсцесса от ткани головного мозга. Обычно капсула достаточно хорошо выражена и содержит большое количество глиальных элементов. Паренхиматозные абсцессы соединительно-тканной капсулы не содержат. В отношении прогноза и клинического течения паренхиматозные абсцессы менее благоприятны, так как скопление гноя не имеет границы и свободно переходит в ткань головного мозга. Патоморфологический вид абсцесса зависит от реактивности пораженного организма и вирулентности инфекционного агента. Интерстициальные абсцессы образуются в случае слабой вирулентности инфекционного агента и высокой сопротивляемости организма. Паренхиматозные абсцессы возникают при низкой реактивности пораженного организма и высокой вирулентности инфекционного агента. Выделяют несколько механизмов развития абсцессов головного мозга: метастатический, контактный, травматический. Метастатический механизм возникновения характеризуется попаданием инфекционного агента из имеющегося гнойного очага гематогенным путем. Гнойными очагами могут являться абсцессы, расположенные на шее, бедре или стопе, остеомиелит, гнойные воспалительные заболевания легких и плевры. Контактный механизм развития абсцесса головного мозга характеризуется переходом гнойного процесса из очагов, расположенных в образованиях черепа, на ткань мозга. К таким абсцессам относятся отогенный и риногенный. Отогенные абсцессы обычно являются осложнением таких заболеваний, как мастоидит, гнойный средний отит. Риногенные абсцессы головного мозга являются осложнением гнойных воспалительных заболеваний придаточных пазух носа. Кроме этого, контактный абсцесс может являться осложнением гнойных заболеваний глазницы, ротовой полости и глотки. Травматический механизм возникновения абсцесса головного встречается в очень редких случаях. Причиной травматического абсцесса является черепно-мозговая травма, вследствие которой инфекционный агент проникает в разможенную ткань головного мозга и вызывает развитие локального гнойного воспаления. Возникновение абсцесса в случае закрытой черепно-мозговой травмы объясняется аутоинфицированием. При этом в роли инфекционного агента выступает собственная микрофлора, приобретающая вирулентные свойства. Абсцесс головного мозга может быть различной локализации, что зависит от этиологии. Отогенный абсцесс обычно локализуется на стороне первичного очага, в височной доле. В более редких случаях он может располагаться в мозжечке. Абсцессы риногенного расположения часто локализуются в лобных долях головного мозга. Абсцессы метастатического происхождения обычно расположены в бассейне передней и средней артерии мозга. Травматические абсцессы могут локализоваться в очаге разможенной ткани головного мозга, по ходу раневого канала, либо вокруг инородного тела мозга. Обычно абсцесс травматического генеза является интерстициальным, при этом капсула образуется через несколько недель после травмы. Абсцесс травматического генеза способен развиваться через некоторый промежуток времени (месяцы, даже годы) после травмы. При этом возле раневого рубца или инородного тела сохраняется инфекционный очаг. При снижении реактивности организма развивается обострение воспалительного процесса и развитие абсцесса головного мозга. Снижению реактивности организма способствуют разнообразные интоксикации и соматические болезни. В некоторых случаях образование абсцесса происходит сразу после инфицирования мозговой ткани. В последующем симптомы заболевания исчезают, и развитие абсцесса замедля-

ется. Обострение заболевания провоцируется воздействием внешних факторов, приводящих к ослаблению реактивности организма.

Клиническая картина

В течение развития абсцесса выделяется четыре стадии: начальная, латентная, явная и терминальная. Вся клиническая картина абсцесса характеризуется наличием следующих групп симптомов: общеинфекционные, общемозговые, очаговые. Начальная стадия (менингоэнцефалическая) характеризуется поражением оболочек мозга на ограниченном участке. Происходит постепенное распространение очага с мозговых оболочек на прилежащий участок ткани головного мозга. Происходит формирование ограниченного гнояника. Клинически начальная стадия характеризуется прогрессирующим ухудшением состояния больного и симптомами интоксикации: повышение температуры тела, озноб. Кроме этого, возникают симптомы раздражения мозговых оболочек, к которым относятся головная боль, симптом Кернига, а также верхний, средний и нижний симптомы Брудзинского. В общем анализе крови обнаруживается гиперлейкоцитоз и увеличение СОЭ. Данные симптомы выявляются на протяжении от нескольких часов до нескольких суток. Затем развивается вторая стадия абсцесса – латентная, которая патоморфологически характеризуется отграничением зоны некроза и формированием соединительно-тканной капсулы, проявляется отсутствием симптомов. Бессимптомное течение второй стадии абсцесса связано с активацией разнообразных адаптационно-компенсаторных механизмов пораженного организма. В некоторых случаях больные все же предъявляют жалобы на слабость, утомляемость, апатию, снижение трудоспособности и т. д. Латентная стадия может продолжаться до нескольких месяцев. В случае наступления декомпенсации происходит развитие третьей стадии абсцесса головного мозга – явная стадия (неврологическая). На данной стадии происходит отек мозга и набухание его вещества. При этом нарушается циркуляция спинномозговой жидкости, сформировавшийся в результате латентной стадии абсцесс головного мозга начинает оказывать давление на мозговые структуры, что, в свою очередь, приводит к повышению внутричерепного давления. Данные изменения способствуют усилению головной боли. При этом боль может приобрести постоянный характер. Отмечается усиление головной боли по утрам. Локализация боли зависит от месторасположения абсцесса. В случае поверхностного его расположения головная боль является локальной, что связано с раздражением патологическим очагом мозговых оболочек. Интенсивность головной боли может быть настолько сильной, что на ее высоте возникает рвота. При прогрессировании патологического процесса могут возникнуть галлюцинации и бред. Постепенно состояние больного переходит в сопорозное. В случае прорыва гноя из очага абсцесса в желудочки мозга отмечается психомоторное возбуждение больного. При обследовании очень часто отмечается наличие изменений глазного дна в виде застойного диска зрительного нерва, либо его неврит. Более чем в 50 % случаев выявляется ортостатическая брадикардия до 40–50 в 1 мин. Появляется очаговая симптоматика, которая зависит от локализации абсцесса. Если очаг поражения располагается в глубине мозгового вещества и не затрагивает двигательные зоны, то локальной симптоматики может и не наблюдаться. Отличительной особенностью абсцесса мозжечка является наличие следующих клинических симптомов: нарушение координации движений, адиадохокинез (преимущественно на стороне очага), атаксия, нистагм, гипертензионный синдром. Общеинфекционными симптомами на данной стадии патологического процесса являются следующие: повышение температуры тела, озноб, увеличение СОЭ (до 50–60 мм/ч), лейкоцитарная формула крови сдвинута влево. Для правильной постановки диагноза необходимо провести люмбальную пункцию. При этом определяется повышенное внутричерепное давление. В анализе цереброспинальной жидкости отмечается небольшой плеоцитоз (25–300 клеток), уровень альбуминов повышен до 0,75–3 г/л. В случае прорыва гноя из очага абсцесса в подпаутинное пространство отмечается увеличение количества клеток в цереброспинальной жидкости. Явная

стадия абсцесса головного мозга развивается за достаточно короткий промежуток времени (7–8 дней). В случае отсутствия или неправильной тактики лечения может произойти прорыв гноя в подпаутинное пространство или в желудочки мозга. При этом происходит развитие вторичного менингита или гнойного вентрикулита. Распространение гноя в мозговом веществе приводит к поражению стволовых структур головного мозга, что проявляется нарушением функции сосудо-двигательного и дыхательного центров продолговатого мозга. Это определяет наступление терминальной стадии течения абсцесса головного мозга, которая в большинстве случаев приводит к летальному исходу.

Диагностика

Диагностика включает в себя правильный и полный сбор анамнеза, объективное обследование и дополнительные методы (инструментальные и лабораторные). Необходимо определить наличие в организме хронических очагов инфекции, предшествующие черепно-мозговые травмы, а также наличие общеинфекционных, общемозговых и локальных симптомов абсцесса головного мозга. Необходимо провести рентгенографическое исследование черепа, придаточных пазух носа. Важным для постановки диагноза является проведение эхоэнцефалографии. При этом исследовании в случае расположения абсцесса в полушарии определяется смещение срединных структур мозга. Супратенториальное расположение абсцесса определяет смещение сигнала в противоположную очагу сторону. В случае, если абсцесс является инкапсулированным, определяется очаг с четкими контурами. Ценным в диагностическом отношении является метод абсцессографии. При данном виде исследования используется воздух, а также тяжелые водорастворимые контрастные вещества. Методом абсцессографии определяется локализация очага абсцесса, его форма и размеры. При церебральной ангиографии отмечается смещение мозговых сосудов, бессосудистая зона. В некоторых случаях в капиллярной и венозной фазах определяется капсула абсцесса. Самым информативным методом диагностики является компьютерная томография. С ее помощью можно провести дифференцировку с опухолевым образованием. Компьютерная томография позволяет определить локализацию абсцесса, его размеры, форму, многокамерность, а также течение заболевания в динамике.

Лечение

Существуют как оперативные, так и консервативные методы лечения абсцесса головного мозга. В некоторых случаях, несмотря на то, что оперативное вмешательство считается единственно правильным методом лечения данной патологии, приходится прибегать к лекарственной терапии. Показанием к оперативному методу лечения является сформированная капсула абсцесса, что происходит на 4–5 неделе после обнаружения первых признаков патологии, а также угроза вклинения. Используются следующие виды оперативного лечения: трепанация черепа, чрескожное дренирование абсцесса. Показанием для проведения трепанации черепа является большой или множественные абсцессы головного мозга. В большинстве случаев производят удаление абсцесса из мозговой ткани вместе с его капсулой. Операция дополняется введением пациенту довольно больших доз антибиотиков. Дренирование очага абсцесса проводится под обязательным контролем компьютерной томографии. Абсцесс дренируют через трепанационное отверстие в черепе. Данный метод лечения считается единственно правильным в том случае, если очаг абсцесса расположен достаточно глубоко в головном мозге или в его функционально значимой зоне. По показаниям возможно проведение повторного дренирования пораженного участка. Противопоказанием к оперативному методу лечения являются множественные неоперабельные абсцессы головного мозга, абсцессы на стадии энцефалита, глубоко расположенные абсцессы. В последнем случае операция не выполняется, так как она является технически очень сложной и имеется большая вероятность развития серьезных послеоперационных осложнений. В качестве консервативного лечения используются препараты антибиотиков. Курс антибактериальной терапии составляет обычно от 6 до 8 недель.

Первоначально назначаются антибактериальные препараты широкого спектра действия. Затем, после получения результатов бактериологического исследования цереброспинальной жидкости, назначаются препараты с учетом чувствительности выделенных инфекционных агентов. В случае стрептококкового поражения или поражения большинством анаэробных микроорганизмов назначается бензилпенициллина натриевая соль (пенициллин О). Дозировка в данном случае составляет 4 млн ЕД в сутки. Препарат вводится каждые 6 часов. Пенициллин G не обладает эффективностью в отношении *Bacteroides fragilis*. Наиболее эффективным в случае абсцессов отогенного происхождения является метронидазол. Данный лекарственный препарат способен проникать через гематоэнцефалический барьер и попадать в вещество головного мозга. Проникновение метронидазола в очаг абсцесса зависит от свойств капсулы, его ограничивающей. Метронидазол обладает высокой активностью в отношении анаэробных микроорганизмов. Дозировка метронидазола составляет 3 грамма в сутки. Вводится он внутривенно. Первая доза препарата обычно составляет 15 мг/кг. Затем вводится по 7,5 мг/кг каждые 6 ч. В случае непереносимости метронидазола применяется левомецетин, который способен проникать через гематоэнцефалический барьер, а также в полость абсцесса. Если микроорганизмом, вызвавшим образование абсцесса головного мозга, является золотистый стафилококк, что имеет место в случае абсцессов травматического генеза, дополнительно назначается нафциллин. Его дозировка составляет 12 г в сутки. Суточная доза разделяется на четыре приема через каждые 6 ч. В случае наличия аллергической реакции на препараты пенициллина, либо если они оказываются неэффективными, назначается ванкомицин. Если этиологическая роль принадлежит грамотрицательным бактериям, то наиболее эффективными препаратами являются цефалоспорины третьего поколения. При возникновении абсцесса головного мозга у больных с ВИЧ-инфекцией обычно назначают сульфадиазин и пири-метамин. Это связано с тем, что в большинстве случаев у таких пациентов абсцесс вызывается *Toxoplasma gondii*. Дозировка сульфадиазина составляет 2–6 г в сутки, пириметамина – 20–50 мг в сутки. По показаниям используется назначение поддерживающей терапии. К ней относятся мероприятия по борьбе с дегидратацией организма, коррекция нарушений кислотно-щелочного состояния организма. Для профилактики возникновения судорог используется дифенин в дозе 300–500 мг в сутки. В случае отека мозга применяют маннитол из расчета 0,25–0,50 мг/кг в сутки, а также дексаметазон по 4 мг через каждые 4 ч. Вводятся данные препараты внутривенно.

Осложнения

Осложнениями абсцесса головного мозга могут быть вклинение гнойника (височное или транстенториальное), прорыв гноя в подпаутинное пространство или в желудочки мозга, рецидивирование патологического процесса, а также разнообразные осложнения в послеоперационной ране.

Течение и прогноз

В случае раннего диагностирования абсцесса головного мозга, а также назначения соответствующих лечебных мероприятий, летальность от данной патологии не превышает 20 %. Полное отсутствие лечения приводит к прогрессированию болезни, которая в таком случае обычно заканчивается смертью больного. В типичных случаях смерть наступает в результате прорыва гноя в желудочки мозга или в подпаутинное пространство. Смертность в послеоперационном периоде достаточно высока и составляет 30 %.

Субдуральный и экстрадуральный абсцессы

Они представляют собой ограниченный пахименингит, т. е. воспаление твердой мозговой оболочки. Экстрадуральный абсцесс обычно имеет контактный механизм возникновения.

Источником инфекции в большинстве случаев является остеоperiостит, кариозный процесс, расположенный в стенке околоносовой пазухи, что может иметь место при их хронических воспалениях (фронтит, этмоидит, сфеноидит). Начало заболевания характеризуется возникновением ограниченного очага воспаления в области твердой мозговой оболочки, а именно ее наружного листка.

Воспаление принимает характер гнойного или некротического. Патологический процесс постепенно прогрессирует. Со временем между костью черепа и твердой мозговой оболочкой формируется гнойный очаг. Обычно он отграничивается от окружающих тканей грануляционной тканью и спайками. Локализация экстра-дурального абсцесса может быть различной. В случае фронтита или этмоидита гнойный очаг располагается в передней черепной ямке. При сфеноидите он находится в средней черепной ямке.

Клиническая картина

Основной жалобой при экстрадуральном абсцессе является головная боль. В некоторых случаях ее ошибочно принимают за обострение хронического синусита. Зачастую данное заболевание протекает без каких-либо симптомов и его обнаружение является случайным, что имеет место при различных операциях на околоносовых пазухах. Отсутствие симптомов в данном случае связано с тем, что происходит опорожнение абсцесса в околоносовую пазуху посредством фистулы. В ряде случаев опорожнения абсцесса не происходит, и он постепенно увеличивается в объеме. Это увеличение приводит к повышению внутричерепного давления и появлению следующих симптомов: головная боль, тошнота, рвота, застойные явления в диске зрительного нерва, брадикардия. В результате повышения внутричерепного давления может происходить сдавление обонятельного тракта и обонятельной луковицы, при этом происходит нарушение обонятельной функции. Могут поражаться также отводящий, лицевой, тройничный, языко-глоточный, блуждающий нервы. Это приводит к гипотонии мышц лица, нарушению отведения глаза наружу на пораженной стороне, снижению или полному выпадению роговичного рефлекса, парезу мышц мягкого неба. Причины возникновения субдурального абсцесса различны. Он может развиваться при прохождении экстрадурального абсцесса сквозь твердую мозговую оболочку, может иметь гематогенный механизм возникновения, также может являться осложнением обострившегося хронического синусита. В субдуральном пространстве абсцесс ограничивается спайками паутинной оболочки, а также соединительно-тканными и глиальными элементами. В отсутствии лечения патологический процесс может распространиться на всю поверхность мозговых оболочек, что приводит к развитию разлитого лептоменингита. В ряде случаев происходит формирование внутримозгового абсцесса с поражением вещества головного мозга. Возникновение субдурального абсцесса приводит к повышению внутричерепного давления. Клиническая картина характеризуется признаками вовлечения в патологический процесс мозговых оболочек и ткани головного мозга.

Диагностика

В анализах крови отмечается увеличение СОЭ и нейтрофильный лейкоцитоз. При исследовании цереброспинальной жидкости определяется увеличение белка и клеточных элементов.

Лечение

Используют хирургическое лечение данных абсцессов. Дренирование полости абсцесса производится путем вскрытия пораженных околоносовых пазух, явившихся причиной возникновения патологического процесса. В послеоперационном периоде применяют антибиотики.

Спинальный эпидурит

Спинальный эпидурит – гнойное воспаление эпидурального пространства спинного мозга. Инфекция может проникать в эпидуральное пространство гематогенным или лимфогенным путем, может переходить с тела позвонка при туберкулезе или остеомиелите.

Клиническая картина

Клиническая картина спинального эпидурита характеризуется возникновением болей корешкового характера. Локализация болей может быть различной: межреберья, верхние и нижние конечности. Может происходить нарушение чувствительности в виде парестезии или анестезии в конечностях. В некоторых случаях развивается нижний парапарез. Боль, а также нарушение чувствительности объясняется тем, что вещество спинного мозга и его задние корешки сдавливаются гнойным экссудатом и грануляционной тканью. При пальпации определяется локальная болезненность позвоночного столба. При осмотре отмечается пастозность подкожной клетчатки, прилежащей к патологическому очагу. Анализ цереброспинальной жидкости показывает увеличение содержания белка и клеточных элементов, а именно лейкоцитов. В анализе крови отмечается повышение СОЭ. Сдавление спинного мозга может происходить постепенно или остро. В случае постепенного сдавления развивается параплегия спастического характера. Острое развитие патологического процесса приводит к формированию параплегии вялого характера.

Лечение

Лечение включает в себя оперативное вмешательство с последующим введением большого количества антибиотиков пеницил-линового ряда.

Гранулемы головного мозга

Гранулемы головного мозга могут иметь травматический генез, т. е. являться поздним осложнением открытой черепно-мозговой травмы. Гранулема является обширным разрастанием грануляционной ткани, которая обычно формируется возле инородных тел головного мозга. Гранулемы могут медленно увеличиваться в размерах. Обычно они являются инфицированными и служат источником инфекции, что с течением времени приводит к развитию вторичных абсцессов головного мозга. Клиническая картина включает в себя очаговые, общемозговые симптомы, а также симптомы перенесенной черепно-мозговой травмы. Характерным является возникновение и усиление патологических проявлений спустя несколько лет после травмы. Для правильной постановки диагноза необходимо проводить динамическое наблюдение за больным. Дополнительными методами обследования являются электроэнцефалограмма (ЭЭГ), обзорная рентгенограмма черепа, компьютерная томография головного мозга. Используется хирургический метод лечения. При этом производится полное удаление грануляционной ткани в пределах здорового вещества головного мозга. В случае сочетания гранулемы с абсцессом его удаляют вместе с капсулой. Если удаление абсцесса не представляется возможным, то производят его вскрытие и дренирование.

Внутричерепной и внутрипозвоночный флебит и тромбофлебит

Тромбоз

Различают поверхностные и глубокие вены головного мозга. Поверхностные вены расположены в мягкой мозговой оболочке.

Посредством этих вен происходит отток крови из коры головного мозга и его белого вещества. Глубокие вены собирают кровь от белого вещества полушарий головного мозга, подкорковых узлов, стенок желудочка мозга, а также сосудистых сплетений. Вены твердой мозговой оболочки расположены в ее толще. Проходя там вместе с мозговыми артериями, вены образуют обширную венозную сеть головного мозга. Вся кровь от головного мозга по поверхностным и глубоким венам направляется к коллекторам венозной крови. Такими коллекторами являются венозные синусы, располагающиеся между листками твердой мозговой оболочки. Главными синусами являются верхний и нижний продольный, поперечный, пещеристый. Верхний продольный синус располагается по верхнему краю большого серповидного отростка твердой мозговой оболочки. Нижний продольный синус проходит по нижнему краю этого же отростка. Поперечный синус является самым широким и располагается по бокам от внутреннего затылочного костного утолщения. Пещеристый синус проходит по бокам от турецкого седла, таким образом, различают правый и левый пещеристый синус. Между ними проходят межпещеристые синусы, расположенные поперечно. Различают передние и задние межпещеристые синусы. Благодаря такому расположению синусов твердой мозговой оболочки вокруг гипофиза образуется циркулярный синус. Кровь из полости черепа оттекает через несколько вен. К ним относятся внутренняя яремная вена, позвоночная вена, а также эмиссарные вены. Эмиссарные вены проходят через плоские кости черепа. Их функцией является соединение венозных синусов мозга с наружными венами головы и диплоическими венами. В случае нарушения оттока венозной крови из полости черепа развивается венозный застой. Выделяют ряд причин венозного застоя. Такими причинами могут являться сердечная недостаточность, легочная недостаточность, опухоли мозга, черепно-мозговые травмы, сдавление внемозговых вен (внутренняя яремная, безымянная, верхняя полая), сдавление внутримозговых вен в случае краниостеноза и водянки головного мозга, а также тромбоз мозговых вен и синусов твердой мозговой оболочки. Тромбоз мозговых вен может возникать на фоне их предшествующего воспаления – тромбофлебита.

Тромбоз поверхностных вен мозга

Тромбоз поверхностных вен мозга в большинстве случаев является осложнением разнообразных патологических процессов в организме, таких, как воспаление, инфекционные заболевания, хирургические вмешательства, черепно-мозговые травмы и т. д. Иногда может являться осложнением беременности, родов, аборт. Ведущую роль в патогенезе тромбоза мозговых вен имеет патологическое изменение их стенок, нарушение свертываемости крови, замедление тока крови, что приводит к формированию тромбов. Довольно часто тромбоз мозговых вен сочетается с тромбозом синусов твердой мозговой оболочки, а также с тромбозом вен нижней конечности. Клиническая картина тромбоза поверхностных вен мозга характеризуется появлением неврологической симптоматики, общих инфекционных симптомов. К общим инфекционным симптомам относятся повышение температуры тела, изменение в анализах крови в виде увеличения СОЭ и нейтрофильного лейкоцитоза. При исследовании спинномозговой жидкости отмечается увеличение количества белка, небольшой плеоцитоз, в некоторых случаях определяется кровь. Довольно часто первыми проявлениями болезни являются головная боль, тошнота, рвота. Может присоединяться нарушение сознания в сочетании с психомоторным возбуждением. При прогрессировании заболевания отмечается появление очаговой мозговой симптоматики. К очаговым мозговым симптомам относятся эпилептические припадки, афазия, алексия, гемианопсия, парезы и параличи конечностей и т. д. Очаговая мозговая симптоматика является весьма лабильной, что объясняется миграцией патологического процесса по нескольким венозным стволам. Симптоматика тромбоза поверхностных вен объясняется тем, что на фоне нарушения оттока крови развиваются геморрагические инфаркты, локализующиеся в сером и белом веществе головного мозга. Кроме этого, наблю-

даются внутримозговые и субарахноидальные кровоизлияния. В большинстве случаев тромбофлебит поверхностных вен мозга развивается в послеродовом периоде. В данном случае при исследовании цереброспинальной жидкости отмечается ее геморрагический характер.

Тромбоз глубоких вен мозга и вены Галена (большой вены мозга)

Клинически данное заболевание характеризуется особо тяжелым течением, в типичных случаях состояние больного является коматозным. При обследовании отмечаются ярко выраженные общемозговые симптомы. Стволовые и подкорковые структуры оказываются функционально неспособными. Диагностировать данное заболевание при жизни больного является крайне затруднительным. При постановке диагноза необходимо обращать внимание на появление общих локальных мозговых симптомов, возникающих на фоне тромбофлебита верхних конечностей. Мозговые симптомы могут возникать и при наличии очагов воспаления в организме, что имеет место в послеродовом периоде, при заболеваниях придаточных пазух носа, ушей и т. д. В некоторых случаях заболевание характеризуется хроническим течением на протяжении многих лет.

Тромбоз синусов твердой мозговой оболочки

Часто данная патология формируется в результате попадания инфекционного агента из расположенного рядом очага, которым может являться гнойные процессы в глазнице придаточных пазухах носа, гнойный отит, мастоидит, остеомиелит костей черепа, а также гнойное поражение волосистой части головы и лица (фурункулы, карбункулы). Распространение инфекционного агента происходит по диплоическим и мозговым венам. Тромбоз мозговых синусов может развиваться на фоне тромбофлебита вен верхних и нижних конечностей, а также малого таза. В данном случае имеет место гематогенный механизм развития заболевания. В ряде случаев тромбоз мозговых синусов сопровождается тромбофлебитом вен сетчатки, гнойным менингитом, абсцессом головного мозга. Зачастую тромбоз мозговых синусов развивается у лиц, страдающих туберкулезом, злокачественными новообразованиями, а также другими заболеваниями, при которых развивается кахексия. Клиническая картина тромбоза венозных синусов характеризуется повышением температуры тела, резкой головной болью, на фоне которой появляется рвота. Наблюдаются изменения крови в виде лейкоцитоза. Отмечается симптоматика, характерная для повышения внутричерепного давления. Появляются симптомы поражения черепных нервов. Больные могут быть беспокойными, возможно появление эпилептических припадков. В некоторых случаях больные, наоборот, становятся сонливыми, апатичными, вялыми. Очаговая симптоматика в каждом конкретном случае соответствует локализации пораженного венозного синуса.

Тромбоз сигмовидного синуса

Данная патология встречается наиболее часто. Обычно тромбоз данного синуса развивается как осложнение мастоидита или гнойного отита. Характерно появление головной боли, брадикардии. Иногда больные предъявляют жалобы на диплопию. Температура тела поднимается до высоких цифр, появляется озноб. Состояние больного может переходить в сопорозное или коматозное. Нарушается сознание, что проявляется бредом и возбуждением. При осмотре отмечается наклон головы в сторону патологического очага, а также отек тканей в области сосцевидного отростка. При пальпации в данной области определяется болезненность. В некоторых случаях патологический процесс может распространяться на яремные вены. В данном случае к клинической картине присоединяются симптомы поражения языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов.

Тромбоз кавернозного синуса

Тромбоз кавернозного синуса в большинстве случаев развивается как следствие септического состояния при гнойных заболеваниях лица, уха, придаточных пазух носа и орбиты. При осмотре обращают внимание на появляющиеся признаки венозного застоя, такие как экзофтальм, венозная гиперемия век и их отек, отек периорбитальных тканей, хемоз, застойные явления на глазном дне, возможна атрофия зрительных нервов. Обычно возникают симптомы поражения глазодвигательных нервов, что проявляется наружной офтальмоopleгией. В патологический процесс вовлекается верхняя ветвь тройничного нерва, что клинически проявляется болью и гиперестезией в области ее иннервации. Тромбоз кавернозного синуса может быть как односторонним, так и двусторонним. При двустороннем поражении патологический процесс может распространяться на расположенный рядом синус.

Тромбоз верхнего продольного синуса

Клинические проявления данного заболевания находятся в зависимости от его этиологии, от скорости формирования тромба, от его локализации в верхнем продольном синусе, от степени вовлечения в патологический процесс вен, которые в него впадают. Тромбоз данного синуса может иметь септический и асептический характер. Наиболее тяжело протекает тромбоз верхнего продольного синуса. При осмотре больного отмечается извитость вен висков, лба, темени, корня носа, а также век, что связано с переполнением их кровью. Помимо переполнения и извитости вен отмечается отек вышеперечисленных областей. Характерным для данной патологии является появление частых носовых кровотечений. При перкуссии в парасагиттальной области отмечается болезненность. Происходит повышение внутричерепного давления, развиваются судорожные припадки. В некоторых случаях возможно появление нижней параплегии в сочетании с недержанием мочи. Вышеперечисленные симптомы складываются в общий неврологический синдром.

Лечение

Обычно используются антибиотики, сульфаниламидные препараты, антикоагулянты и диуретики. По показаниям назначают противосудорожные препараты. Необходимым условием является санация очага инфекции, приведшего к развитию тромбоза мозговых вен и синусов. В случае тромбоза или воспаления сигмовидного синуса гнойного характера необходимо провести незамедлительное оперативное вмешательство. Объем операции включает в себя вскрытие и дренирование области первичного очага, а также вскрытие сигмовидного синуса и удаление тромба. Если тромбоз осложняется развитием абсцесса головного мозга, который чаще всего локализуется в височной доле и в области мозжечка, необходимо произвести вскрытие и дренирование полости абсцесса. В случае лечения тромбоза кавернозного синуса для достижения положительного эффекта необходимо проводить вскрытие гнойников, локализующихся на лице, в области орбиты, придаточных пазух носа и т. д.

Тромбофлебит вен мозга

Клинически заболевание характеризуется подъемом температуры тела до субфебрильных цифр. Периодически температура тела может подниматься до 39 °С. Обычными жалобами больных с патологией является головная боль, тошнота, рвота. Возможно развитие эпилептических припадков, состояния сопора и пареза конечностей. При обследовании глазного дна наблюдается отек и расширение вен. В крови отмечается лейкоцитоз. При исследовании спинномозговой жидкости отмечается увеличение количества белка, плеоцитоз, в некоторых случаях небольшое количество эритроцитов. Лечение тромбофлебита вен мозга осуществляется при помощи антибиотиков и сульфаниламидных препаратов. Кроме этого, используется симптоматическая терапия.

Глава 2

СИСТЕМНЫЕ АТРОФИИ, ПОРАЖАЮЩИЕ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЦНС

Лице-лопаточно-бедренная спинальная мышечная атрофия

Спинальные мышечные атрофии – это клинически полиморфная, генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний, характеризующихся поражением периферического моторного нейрона. Локализация мутантного гена, тип мутации, первичный метаболический дефект в большинстве случаев не известны. Исключением из правил являются проксимальные спинальные мышечные атрофии: болезнь Вердинга-Гоффмана, Кугельберга-Веландера, промежуточная форма. Для этих заболеваний установлена мутация в двух экзонах SMN-гена, локализуемого в сегменте q13.1 хромосомы 5. Наличие микроделеции в экзоне этого гена в гомозиготном состоянии является признаком проксимальных спинальных мышечных атрофий. Но на данный момент не установлено, что этот тип мутаций в SMN-гене присутствует и в других формах спинальных мышечных атрофий.

С учетом фенотипирования ряда наследственных нервно-мышечных болезней и невозможности их молекулярно-генетической идентификации важную роль играют нитрофизиологические методы исследования больных. Которые в частности применяют в диагностике лице-лопаточно-плече-бедренного и лице-лопаточно-плече-перонеального синдромов. От других форм нервно-мышечных заболеваний их отличает специфическая локализация поражений, медленно прогрессирующее течение, характер двигательных нарушений. Наряду с этим диагностика этих синдромов затруднена. Чаще, конечно, встречается первично-мышечный тип поражения: прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи-Дексерина, лопаточно-перонеальная прогрессирующая мышечная дистрофия Давиденкова. Ранее диагностируется патология периферического моторного нейрона. Клинически их выявить сложно, имеет значение повышение уровня сывороточной креатинфосфокиназы, которое иногда бывает незначительным во многих группах заболеваний. Использование электронитромиографии помогает выявить патологические изменения мышечных волокон, аксональных, нитрональных и миелиновых структур периферической нервной системы.

Впервые описал лице-лопаточно-бедренную форму прогрессирующих мышечных дистрофий Л. Ландузи и Д. Дежерин. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Первые клинические симптомы: слабость и атрофия мышц лица; хотя остаются интактными глоточные, жевательные и височные мышцы.

Обнаруживается слабость мышц, фиксирующих лопатки. С течением заболевания в патологический процесс вовлекаются мышцы плечевого пояса, возможны асимметрия атрофии, костно-суставная деформация – лордоз, килеобразная и воронкообразная деформация грудной клетки, фасцикуляции в пораженных мышцах. При электронитромиографическом исследовании регистрируются признаки денервации наряду с реиннервацией, что свидетельствует в пользу вторичного генеза данного синдрома.

Семейный вариант лице-лопаточно-плече-бедренной спинальной мышечной атрофии описал Г. Фенигель в 1967 г.

Критерии постановки диагноза:

- 1) чаще аутосомно-доминантный, реже аутосомно-рецессивный тип наследования. Имеют место спорадические случаи;
- 2) генетические маркеры 4q35. Вероятные локусы сцепления: 1p22.1 и 4q;

- 3) начало заболевания чаще в период с пятнадцати до двадцати пяти лет (инфантильная форма может встречаться на первом десятилетии жизни);
- 4) слабость и атрофии мимических мышц и мышц плечевого пояса;
- 5) нарушение походки по миопатическому типу;
- 6) вовлечение в патологический процесс скелетных мышц по нисходящему или восходящему типу;
- 7) глубокие рефлексы нормальны или снижены;
- 8) мышечная сила снижена незначительно или существенно;
- 9) уровень сывороточной креатинфосфокиназы повышен у 50–60 % больных;
- 10) при электромиографическом наследовании регистрируются первично-мышечные, нитронально-аксональные изменения;
- 11) при гистологическом исследовании обнаруживаются изменения в скелетных мышцах: некрозы, диспропорция мышечных волокон, увеличение количества соединительной ткани, диффузная атрофия мышечных волокон с их деформацией, «пучковые» скопления волокон.

Невральные мышечные атрофии

1. Наследственная мотосенсорная невропатия первого типа.

Аутосомно-доминантная форма.

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2) начало проявления заболевания в первые два десятилетия жизни;
- 3) при электронейромиографическом исследовании фиксируется снижение скорости проведения нервного импульса по моторным и сенсорным волокнам;
- 4) поражение преимущественно дистальных отделов конечностей в виде нарушения чувствительности, мышечной слабости;
- 5) аксональная атрофия, сегментарная демиелинизация нервных отростков;
- 6) увеличение размеров периферических нервов и их уплотнение;
- 7) течение медленно прогрессирующее.

2. Наследственная мотосенсорная невропатия первого типа.

Аутосомно-рецессивная форма.

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) начало проявления заболевания в первые десять лет жизни;
- 3) поражение дистальных отделов мышц конечностей в виде атрофий, мышечная слабость;
- 4) задержка моторного развития;
- 5) появление костно-суставных деформаций, атаксии;
- 6) выраженные нарушения чувствительности по полиневритическому типу;
- 7) при электромиографическом обследовании регистрируется снижение скорости проведения импульса по сенсорным и моторным нервным путям;
- 8) течение прогрессирующее.

3. Наследственная мотосенсорная невропатия второго типа.

Аутосомно-доминантная форма.

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2) чаще проявляется у взрослых;

3) атрофии дистальных отделов мышц конечностей и расстройства чувствительности выражены слабо;

4) выявляются нитрональная атрофия и аксональная дегенерация;

5) при электронейромиографическом исследовании регистрируется незначительное снижение скорости проведения импульса по сенсорным и моторным путям;

6) течение доброкачественное, возможна стабилизация процесса.

4. *Наследственная мотосенсорная невропатия второго типа.*

Аутосомно-рецессивная форма.

Критерии диагностики:

1) аутосомно-рецессивный тип наследования;

2) заболевание начинается в раннем возрасте;

3) поражение дистальных отделов конечностей в виде значительных атрофий и мышечной слабости;

4) деформации костей и стоп;

5) при электронейромиографическом исследовании регистрируется значительное снижение скорости проведения импульса (менее чем 38 м/сек) по периферическим нервам;

6) снижение плотности нервных волокон (миелиновых), аксональная дегенерация;

7) характер течения – быстро прогрессирующий.

5. *Наследственная мотосенсорная невропатия третьего типа (болезнь Дежерина-Сотта).*

Критерии диагностики:

1) аутосомно-рецессивный тип наследования;

2) начало заболевания в первые два года жизни ребенка;

3) нарушение чувствительности;

4) задержка моторного развития;

5) поражения мышц дистального отдела конечностей в виде атрофии и мышечной слабости;

6) с течением заболевания в процесс вовлекаются проксимальные отделы конечности;

7) атаксия;

8) выраженный сколиоз, деформации кистей и стоп;

9) значительная сегментарная демиелинизация;

10) в биоптатах периферических нервов видны луковичеобразные формирования;

11) при электронейромиографическом исследовании регистрируется значительное снижение скорости проведения импульса (менее 12 м/сек) по периферическим нервным волокнам;

12) течение быстро прогрессирующее;

13) инвалидизация к 20–30 годам жизни.

6. *Наследственная мотосенсорная невропатия, X-сцепленная форма.*

Критерии диагностики:

1) X-сцепленный тип наследования;

2) начало заболевания – до 20 лет жизни;

3) поражения дистальных отделов конечностей, атрофии мышц, мышечная слабость;

4) нарушение чувствительности;

5) деформации стоп;

6) в биоптатах периферических нервов луковичеобразные формирования, демиелинизация;

7) при электронейромиографическом исследовании фиксируется снижение скорости проведения импульса (до 20–40 м/сек) по периферическим нервам;

8) течение прогрессирующее.

7. *Аутосомно-доминантная сенсорная невропатия.*

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2) начало заболевания в двадцатилетнем – тридцатилетнем возрасте;
- 3) гипотрофии дистальных отделов конечностей, диссоциированные нарушения чувствительности;
- 4) сильные боли в ногах, трофические изъязвления стоп;
- 5) нейрогенная атрофия, дегенеративные изменения спинальных ганглиев, задних корешков спинного мозга;
- 6) при электронейромиографическом исследовании фиксируются признаки денервации;
- 7) течение медленно прогрессирующее.

8. *Наследственная сенсорная и автономная невропатия второго типа.*

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) заболевание начинается в раннем возрасте;
- 3) проявляются нарушения всех видов чувствительности;
- 4) ампутации пальцев, трофические изъязвления стоп;
- 5) при биопсии отмечается снижение количества безмиелиновых волокон, полное отсутствие миелиновых волокон;
- 6) при электронейромиографическом исследовании регистрируется снижение скорости проведения импульса по афферентным путям;
- 7) течение медленно прогрессирующее.

9. *Синдром семейной дизавтономии.*

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) начало заболевания в первые дни после рождения;
- 3) гиперсаливация на фоне отсутствия или уменьшения слезотечения;
- 4) бульбарные нарушения (ребенок не может сосать, глотать);
- 5) повышение артериального давления, температуры, потоотделения, приступы рвоты;
- 6) снижение порога болевой чувствительности;
- 7) поражение зрительного анализатора (миопия, эрозия роговицы и другие);
- 8) при электронейромиографическом исследовании регистрируется снижение скорости импульса по чувствительным и двигательным волокнам;
- 9) течение прогрессирующее.

10. *Врожденная сенсорная невропатия с ангидрозом. Синдром семейной дизавтономии второго типа.*

Критерии диагностики:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) заболевание начинается с рождения;
- 3) ангидроз, периодические повышения температуры;
- 4) трофические нарушения, язвы;
- 5) нарушение болевой чувствительности;
- 6) на гистологии – частичное снижение числа тонких безмиелиновых волокон в биоптатах;
- 7) при электронейромиографическом исследовании фиксируется снижение скорости проведения нервного импульса по афферентным путям;
- 8) течение прогрессирующее.

Дифференциальная диагностика

Перонеальная мышечная атрофия у детей – это клинический синдром, характеризующийся медленно прогрессирующими ги-потрофиями дистальных отделов конечностей, мышечной слабостью, ретракцией ахилловых сухожилий, постепенное формирование «полой» стопы. Возникает синдром в возрасте от 4 до 17 лет. По данным клинического, инструментального, генетического методов исследования данный синдром не имеет нозологической самостоятельной формы.

Чаще встречаются наследственные мотосенсорные невропатии гораздо ранее – спинальные скапулоперонеальные мышечные атрофии Старка-Кайзера, дистальные спинальные мышечные атрофии, атаксии Фридрейка, миелодисплазии, фиброзирующие мышечные дистрофии.

Важно правильно интерпретировать синдром, что дает возможность выбрать нужный метод реабилитации, определить прогноз, назначить и провести медико-генетическое консультирование. Синдром характеризуется затруднением тыльного сгибания стоп из-за атрофии перонеальной группы мышц, ретракции ахилловых сухожилий, увеличивается нагрузка на икроножные мышцы, так как они более сохранены. Настает деформация стоп: формируется «полая» стопа с высоким сводом и эквиноварусной позицией. Меняются размеры стопы, она укорачивается в продольном и расширяется в поперечном размере. Наблюдается флексия пальцев в межфаланговых дистальных суставах.

Затем развиваются следующие симптомы: сгибательные контрактуры голеностопных суставов, расстройство походки по типу «степпажа» с усиленным сгибанием ног в тазобедренных и коленных суставах, чтобы компенсировать парезы разгибателей стоп. Характерен функциональный сколиоз. Иногда бывают чувствительные нарушения, угасание, а затем исчезновение сухожильных рефлексов.

Впервые этот синдром описали французские неврологи Ж. М. Шарко и П. Мари. А английский врач Х. Тут в 1886 г. провел независимое исследование. В результате чего заболевание стало известно как невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута, ныне это наследственные мотосенсорные невропатии.

Синдром перонеальных мышечных атрофий встречается и при более редких генетических нервно-мышечных заболеваниях, таких, как дистальная спинальная мышечная атрофия, дистальная миодистрофия, скапулоперонеальная спинальная мышечная атрофия Старка-Кайзера.

Обследование больных с подозрением на перонеальные мышечные атрофии включает стандартный неврологический осмотр: электронейромиографическое исследование, магниторе-зонансная томография спинного мозга, уровень сывороточной креатинкиназы, молекулярно-генетическое исследование.

Начало заболевания приходится на период от 2–3 лет до 12 лет. Бывает, что родственники больного, да и он сам, упускают начало заболевания из-за развития малозаметных двигательных нарушений. Если заболевание характеризуется прогрессирующим течением, значительными двигательными дефектами, из-за выраженных перонеальных атрофий, имеет место выпадение ахилловых и снижение коленных рефлексов, то, скорее всего, это заболевание относится к наследственным мотосенсорным невропатиям первого типа, в основе которых лежит миелинопатия. А в том случае, если двигательные функции компенсируются, перонеальные атрофии незначительные, имеют место сухожильная арефлексия, сенситивная атаксия, интенционный и фасцикулярный тремор, то это свидетельствует о наследственной мотосенсорной невропатии с неполной регрессией гена (синдром Руси-Леви). Для этих форм характерны умеренные расстройства поверхностной и глубокой чувствительности по дистальному типу. Двигательные нарушения при субнормальных сухожильных рефлексах бывают при наслед-

ственных мотосенсорных невропатиях второго типа, где наблюдается нейронально-аксональная дегенерация.

Наличие пирамидной недостаточности в ногах у пациента свидетельствует о наследственной мотосенсорной невропатии пятого типа. Нормальные или слегка сниженные рефлексы, отсутствие чувствительных нарушений, фасцикуляции, стационарное течение заболевания свидетельствуют о дистальной спинальной мышечной атрофии или первичной форме дистальной миодистрофии.

Перонеальная мышечная атрофия с медленно прогрессирующим течением, асимметричными гипотрофиями, сниженными или нормальными рефлексами, ночным энурезом у детей со стигмами деуэмброгенеза говорят о миелодисплазии. Таким образом, на основании одного лишь клинического осмотра трудно установить точный диагноз. Огромное значение имеют инструментальные и лабораторные методы исследования.

При энзимологическом исследовании высокий уровень сывороточной креатинкиназы свидетельствует о первично-мышечной патологии. При электронейромиографическом исследовании регистрация значительного снижения скорости проведения импульсов по моторным аксонам периферических нервов до тотального блока проведения возбуждения, денервационный тип изменений потенциалов двигательных единиц при игольчатом отведении (увеличение амплитуды, длительности, числа фаз и типов ПДЕ), аномальная картина F-теста (увеличение латенций и их широкая дисперсия, 30 % и более «выпавших» F-волн) свидетельствует о миелинопатии при наследственных мотосенсорных невропатиях первого типа. Эти изменения в сочетании с субнормальной скоростью проведения импульсов, спонтанные фасцикуляции говорят о нейро-аксональном поражении при спинальной мышечной атрофии, наследственная мотосенсорная невропатия второго типа, миелодисплазии. Эта схожесть признаков значительно затрудняет диагностику. Но при спинальных мышечных атрофиях нет расстройств чувствительности.

Во всех случаях наследственных мотосенсорных невропатий, дистальных спинальных мышечных атрофий, атаксии Фридриха отмечается сильное снижение максимальных амплитуд вызванных мышечных ответов (М-ответов). Это происходит в результате снижения функционирующих двигательных мышц в условиях хронической денервации.

При электронейромиографическом исследовании (ЭНМГ) определяется локальный блок проведения возбуждения (ЛБПВ), который является дополнительным критерием денервационного поражения мышц у пациентов с перонеальными мышечными атрофиями. Признаки ЛБПВ: снижение амплитуды негативной части вызванного электрической стимуляцией М-ответа в проксимальной точке стимуляции более чем 50 % или уменьшение площади соответствующей части М-ответа на 25 % и более по сравнению с аналогичными параметрами М-ответа в дистальной точке. Длительность М-ответа в проксимальной точке стимуляции не увеличивается более 15 % (М. А. Мальмберг).

Важный и решающий этап диагностики – это молекулярно-генетический анализ. От результатов клинического осмотра и ЭНМГ-исследования зависит метод генетического исследования. У больных с наследственными мотосенсорными невропатиями первого типа возможна дупликация основного белка миелина в хромосомном локусе (HMSN 1 A типа).

Существуют недостаточные практические возможности молекулярно-генетической диагностики, особенно редких форм спинальных мышечных атрофий, где имеет место выраженный внутрисемейный полиморфизм, который связан с изменчивостью экспрессии патологических генов.

А у больных с редкими формами заболеваний (скапулоперонеальная спинальная мышечная атрофия Старка-Кайзера, дистальная спинальная мышечная атрофия, наследственная мотосенсорная невропатия пятого типа) семейной отягощенности не выявлено.

Для проведения дифференциальной диагностики при перонеальных мышечных атрофиях обязательно использование ЭНМГ-исследования, энзимологического и генетического анализа, так как наследственные нервно-мышечные заболевания клинически полиморфны и существует большое количество фенотипизирующих форм.

Наследственные мозжечковые атрофии

Наследственные мозжечковые атрофии включают в себя различные клинические формы, такие, как врожденная атрофия мозжечка, болезнь Фридрейха, наследственная спастическая атаксия, болезнь Пьера Мари, поздняя форма мозжечковой атрофии Ма-ри-Фуа-Алажуанина, цереброоливарная атрофия Холмса, оли-вопонтocerebellарная атрофия Менцеля, болезнь Магадо–Джозефа, миоклоническая мозжечковая диссинергия Ханта, синдром Мари-неску-Сегрена, атактическая форма миоклонической эпилепсии подростков.

Заболевание с изолированными поражениями мозжечка или с вовлеченными спинальными проводниковыми системами протекает доброкачественно. А заболевания с поражением афферентных и эфферентных путей полушарий мозжечка с сочетанной патологией мозгового ствола характеризуются тяжелой клиникой и быстро прогрессирующим течением.

При молекулярно-генетическом исследовании наследственных мозжечковых атрофий выявлен патологический ген, который картирован в локусах хромосом 6q, 12q, 14q, 16q, 3p, 12p.

Согласно этим данным выделяют шесть типов доминантных наследственных мозжечковых атрофий, а также денто-рубропа-лидолюнсова атрофия и болезнь Мачадо-Джозефа.

Мутация одного и того же гена (локус 14) может свидетельствовать как о болезни Мачадо-Джозефа, так и о спинно-мозжечковой атрофии третьего типа. В связи с этим различные авторы применяют в диагностике как клинические признаки, так и этнические, патогенетические и другие, также имеют значение дебют заболевания, течение болезни, особенности распределения мозжечковых расстройств.

Возможные патогномоничные признаки наследственных мозжечковых атрофий: птоз, офтальмопарез, страбизм, экзофтальм, фасцикуляции мышц лица и языка, дизартрия, псевдобульбарный синдром, бульбарный синдром, спастичность, мышечная гипотония, амиотрофии, ригидность, мышечная дистония, пирамидный синдром, миоклония, кореоатетоз, эпилептические припадки, полиморфные гиперкинезы, выпадение глубоких рефлексов, нарушение глубокой чувствительности, снижение зрения, полинейропатия, помутнение хрусталика, деменция, тазовые расстройства, эндокринные расстройства, прогрессирующая кардиомиопатия, множественные деформации скелета.

Клиническая картина

Болезнь Мачадо-Джозефа впервые описал Р. Розенберг на примере португальской семьи, у которой имели место клинические проявления стрионигральной и спинно-мозжечковой дегенерации. Позже подобные случаи были описаны в США, Индии, Японии, Скандинавии. Ген данного заболевания картирован в локусе 14q (там же картирован ген спинно-цереbellарной атрофии). Начало заболевания – от 30 лет и старше. Р. Розенберг и К. Коннер выделили три клинических типа этой болезни:

I тип – боковой мышечно-атрофический склероз с паркинсонизмом и дистонией;

II тип – мозжечковая атаксия;

III тип – признаки бокового мышечно-атрофического склероза с атаксией.

Заболевание характеризуется фасцикуляциями мимических мышц и языка без их атрофии (первый тип); прогрессирующими экзофтальмическими офтальмопарезами (синдром «выпученных глаз»); сенсомоторными полинейропатиями (первый и третий тип); пирамид-

ными расстройствами (первый и второй тип); экстрапирамидным синдромом; паркинсонизмом (первый тип); амиотрофиями (первый и третий тип). Болезнь возникает в результате повреждения зубчатого ядра, верхней и средней мозжечковой ножки, ядер черепных нервов, черной субстанции, столбов Кларка, спиноцереbellарных путей. Злокачественная форма.

Болезнь Фридрейха начинается в пубертатный период. Заболевание характеризуется ранним исчезновением глубоких рефлексов, нарушением глубокой чувствительности, множественными аномалиями скелета, прогрессирующей кардиомиопатией.

Форма заболевания доброкачественная. Возникает из-за поражения задних канатиков спинного мозга, задних корешков, клеток столбов Кларка, спиноцереbellарных путей, клеток Пуркинье.

Оливопонтоцереbellарная атрофия начинается в период от 30 лет и старше. Характеризуется наличием дистонического синдрома, тазовых расстройств, пирамидного и экстрапирамидного синдрома, делянции. При магниторезонансной томографии регистрируется демиелинизация поперечных волокон моста. При этом заболевании происходит поражение ядер и поперечных волокон моста, поры мозжечка, зубчатых ядер и верхней ножки мозжечка, проводников спинного мозга. Злокачественная форма.

Цереброоливарная атрофия Холмса проявляется изолированностью проявлений атактического синдрома, диссоциацией атактических проявлений «по оси» – минимум проявлений со стороны рук, грубые расстройства в ногах. Можно сказать, что это «чистая» форма мозжечковой атаксии. Происходит поражение коры мозжечка, нижних олив, клеток Пуркинье. Доброкачественная форма.

Болезнь Пьера Мари дебютирует в период от 20 до 40 лет. Характеризуется двусторонним частичным птозом, пирамидными расстройствами, доброкачественным течением. Поражаются задние канатики, пирамидные пути спинного мозга, спиноцереbellарные пути, зубчатые ядра.

Мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажюанина возникает в период от 30 лет и старше. Характеризуется как поздняя кортикальная мозжечковая атрофия. Поражается преимущественно червь мозжечка. Доброкачественная форма.

Миоклоническая мозжечковая диссиперсия Ханта проявляется до 10 лет жизни. Характеризуется наличием миоклоний, злокачественным течением. Возникает в результате поражения зубчатых ядер, верхней мозжечковой ножки, красного ядра.

Миоклонии встречаются также при болезни Хукукара, болезни телец Лафора, миоклонической эпилепсии подростков.

Заболевания с изолированным поражением мозжечка и (или) с вовлечением спинальных проводниковых систем характеризуются доброкачественным течением.

Если имеет место поражение афферентных и эфферентных систем полушарий мозжечка в сочетании с поражением мозгового ствола, то заболевание характеризуется злокачественностью течения.

Наследственные денервационные спинальные амиотрофии

Спинальные мышечные атрофии – гетерогенная группа заболеваний, наследуемых преимущественно по аутосомно-рецессивному типу и характеризующиеся дегенерацией клеток передних рогов спинного мозга (Е. Г. Антонен).

Единую классификацию спинальных мышечных атрофий выделить сложно. Но различают спинальные мышечные атрофии детского возраста (или с дебютом у детей) и спинальные мышечные атрофии взрослого возраста (или с дебютом у взрослых).

Спинальные мышечные атрофии у детей

Впервые об этих атрофиях упомянул Г. Вердниг в 1891 г. Он подробно описал картину патоморфологических изменений в разных группах мышц, спинном мозге и периферических нервах. Уже тогда Вердниг отметил симметричность в поражении (атрофии) клеток передних рогов и передних карликов в спинном мозге. А в 1892 г. Д. Хоффман выделил это заболевание в нозологическую единицу.

Дальнейшие труды этих авторов сошлись во мнении, что основной причиной атрофии мышц являются дегенеративные процессы, происходящие в передних рогах спинного мозга. В середине XX в. в 1956 г. другие ученые Е. Веландер и Л. Кугельберг выделили другую форму спинальных мышечных атрофий с более доброкачественным течением и поздним началом.

В зависимости от сроков возникновения атрофии, также от течения, характера и степени тяжести данного заболевания можно выделить следующую классификацию спинальных мышечных атрофий у детей:

- I тип – острая форма Верднига-Гоффмана;
- II тип – промежуточный (хронический инфантильный);
- III тип – болезнь Кугельберга-Веландера (хроническая, ювенильная форма).

Данное заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Известно, что частота гетерозиготного носительства при атрофиях первого типа составляет 1: 6—80. А ген этой спинальной атрофии находится на хромосоме 5q11.2—11.3. Так как все три типа атрофий сцеплены с одним и тем же локусом (локус 5q11.2—11.3), то вероятнее всего, что один и тот же ген мутирует по-разному. Отсюда возникают три различных типа одного заболевания.

Спинальная мышечная атрофия с дебютом в детском возрасте первого типа (болезнь Верднига-Гоффмана)

Характерно вялое, позднее шевеление плода во время беременности. После рождения ребенка отмечается «синдром гуттаперчевого ребенка», характеризующийся генерализованной мышечной гипотонией. Уже в первые месяцы жизни появляются атрофии, а также фасцикулярные подергивания мышц туловища, спины, верхних и нижних конечностей (чаще в проксимальных отделах). Могут наблюдаться бульбарные расстройства: слабенький крик у ребенка, вялое сосание, дисфагия, снижение рефлексов: глоточный, небный, рвотный, кашлевой, а также фибрилляция мышц языка. Наблюдается слабость межреберных мышц, вследствие чего грудная клетка выглядит уплощенной, мышц лица. В первые месяцы жизни у ребенка могут быть частые аспирации, дыхательные инфекции и пневмонии. Примерно в одном и том же возрасте (около шести месяцев) у ребенка заметна задержка двигательного развития.

Первый тип заболевания характеризуется быстро прогрессирующим злокачественным течением. Летальный исход обычно в полуторагодовом возрасте.

При биохимическом анализе крови отмечается незначительное повышение активности креатинфосфокиназы, альдолазы.

При электромиографическом исследовании виден «ритм частотола» – признак поражения передних рогов спинного мозга.

При микроскопии передних рогов спинного мозга в двигательных ядрах черепно-мозговых нервов (а именно V, VI, VII, IX, X, XI, XII пар) видны дегенеративные изменения диффузного характера: сморщивание и (или) шарообразное разбухание моторных клеток, хромотолизис, астроцитарная и (или) микроглиальная пролиферация, обычно сопровождающаяся формированием плотных глиальных волокон.

При световой микроскопии скелетных мышечных волокон видна атрофия волокон первого и второго типа. Скопления гипертрофированных волокон первого типа чередуются со скоплениями мелких округлых волокон, число которых увеличивается с течением заболевания.

При электронной микроскопии скелетных мышц видны: фрагментация саркоплазматической сети, скопления ядер мышечных клеток (миоцитов), диффузные повреждения миофибрилл и 2-полос.

Критерии постановки диагноза:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) возникновение заболевания во внутриутробный период и в первые месяцы жизни ребенка;
- 3) наличие «синдрома гуттаперчевого ребенка»;
- 4) задержка двигательного развития;
- 5) при гистологическом исследовании скелетных мышц выявляются скопления мелких округлых волокон, гипертрофии волокон первого типа и атрофии первого и второго типов;
- 6) быстро прогрессирующее злокачественное течение;
- 7) неблагоприятный прогноз;
- 8) при электромиографическом исследовании выявляются признаки денервации волокон.

Дифференциальную диагностику первого типа спинальных мышечных атрофий следует проводить с врожденными миопатиями, со структурными миопатиями (болезнь центрального стержня, миотубулярная миопатия, пемалиновая миопатия), органическими ацидуриями.

*Спинальная мышечная атрофия
с дебютом в детском возрасте второго типа
(промежуточная форма)*

Дебют заболевания начинается в возрасте от восьми до четырнадцати месяцев от рождения. Характерны генерализованная мышечная слабость, гипотония.

Истонченные пальцы, фасцикулярный тремор мышц проксимальных отделов конечностей, вытянутых кончиков пальцев, фибриллярные подергивания мышц.

Около двух лет у ребенка снижаются, затем исчезают сухожильные рефлексy конечностей. Также наблюдается слабость межреберных мышц и, как результат, уплощение грудной клетки, задержка двигательного развития. Лишь четвертой части больных детей удастся самостоятельно сидеть или стоять с поддержкой. На поздних этапах данного заболевания у большинства детей диагностируется выраженный кифосколиоз. Течение этого заболевания также неблагоприятное, с летальным исходом в период с одного до четырех лет. Частой причиной летальных исходов является поражение дыхательных мышц, пневмония.

При световой микроскопии скелетных мышц выявляются гипертрофированные, атрофированные и нормальные мышечные волокна и их группировки.

При электронной микроскопии те же изменения, что при исследовании атрофии первого типа: фрагментация саркоплазматической сети, скопление ядер мышечных клеток, диффузные повреждения 2-полос и миофибрилл.

При электромиографическом обследовании выявляется поражение передних рогов спинного мозга.

Критерии постановки диагноза:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) возникновение заболевания в первые восемнадцать месяцев жизни ребенка;
- 3) генерализованная мышечная слабость, гипотония;
- 4) поражение проксимальных отделов конечностей в результате диффузных мышечных атрофий;
- 5) при гистологическом исследовании обнаруживаются гипертрофированные, атрофированные и нормальные мышечные волокна;

б) при электромиографическом исследовании выявляются признаки денервации волокон;

7) неблагоприятный прогноз, прогрессирующее течение. Дифференциальную диагностику второго типа спинальных

мышечных атрофий следует проводить с атонически-астатической формой детского церебрального паралича (ДЦП), врожденными миопатиями (тип Волкер-Варбург, тип Фукулмы, структурных миопатий (болезнь центрального стержня, миотубулярная миопатия, малиновая).

*Спинальная мышечная атрофия
с дебютом в детском возрасте третьего типа
(болезнь Кугельберга-Веландера)*

Дебют заболевания начинается в возрасте от 18 месяцев жизни, с пиком своего появления с 2 до 5 лет. Сначала появляется слабость мышц нижних конечностей (проксимальных отделов): детям трудно бегать, они постоянно падают, тяжело встают, не могут подниматься по лестнице. Прогрессируют мышечные атрофии, происходит снижение некоторых сухожильных рефлексов: с двуглавой, трехглавой мышц плеча и коленного.

Характерна симметричность, равномерность повреждений мышц. Присоединяются атрофии тазовых мышц. Позже появляются атрофии мышц плечевого пояса и проксимальных отделов верхних конечностей.

При данной спинальной мышечной атрофии возникают псевдогипертрофии в икроножных мышцах, ягодичных мышцах, реже – в дельтовидных мышцах. У многих детей с таким заболеванием появляются спонтанные фасцикуляции в мышцах плечевого и тазового пояса, иногда в предплечьях и голени. В течение заболевания снижаются сухожильные рефлексы, появляются костные деформации: грудной клетки, позвоночника (сколиоз), стоп, голеностопных суставов (контрактуры).

Течение этой формы болезни можно охарактеризовать как относительно доброкачественное, так как долгие годы жизни заболевание не приводит к глубокой инвалидизации.

Биохимическое исследование крови: иногда отмечается небольшое увеличение активности креатинфосфокиназы.

При световой микроскопии выделяются мелкие и крупные очаги атрофированных мышечных клеток, значительное увеличение количества гипертрофированных мышечных клеток, особенно II типа, наряду с этим число нормальных мышечных волокон уменьшено.

Раннее исчезновение дифференциальных отличий между мышечными волокнами характерно именно для болезни Кугельберга-Веландера.

При электронной микроскопии наблюдаются изменения, аналогичные двум предыдущим типам мышечных атрофий: фрагментация саркоплазматической сети, диффузное повреждение миофибрилл, 2-полос, скопление ядер мышечных клеток. Образуются волнистые пустые складки из-за отставания от поверхности основной мембраны.

Критерии диагноза болезни Кугельберга-Веландера:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) возникновение заболевания после 18 месяцев жизни ребенка и пик клинических проявлений в возрасте с 2 до 5 лет;
- 3) атрофии сначала мышц таза и проксимальных отделов нижних конечностей, затем мышц плеча;
- 4) псевдогипертрофии икроножных, ягодичных мышц;
- 5) спонтанные фасцикуляции мышц тазового и плечевого пояса;
- 6) на гистологии: много гипертрофированных, атрофированных волокон, мало нормальных мышечных волокон; волокна не дифференцируются на гистохимические типы;

7) при электромиографическом исследовании признаки денервации мышечных волокон;

8) течение медленно прогрессирующее;

9) прогноз относительно благоприятный. Дифференциальную диагностику следует проводить с тазовопоясными разновидностями мышечных дистрофий Дюшена и Эрба, со структурными миопатиями (малиновая, болезнь центрального стержня, миотубулярная), гликогенозом пятого типа.

Следует обратить внимание на существование метода прямой ДНК-диагностики ауто-сомно-рецессивной спинальной мышечной атрофии (С. Н. Иллариошкин, Н. И. Миклина, Т. И. Муравина, И. А. Иванова-Смоленская), разработанного научно-исследовательским институтом неврологии РАМН.

Из-за изменчивости клинической картины спинальных мышечных атрофий возникают трудности с диагностикой этого заболевания. В 98 % случаев происходит гомозиготная делеция гена, локализованного на хромосоме 5q13. Поэтому у лиц из групп риска с подозрением на спинальные мышечные атрофии проводят молекулярно-генетические исследования.

Спинальные мышечные атрофии вызваны мутацией одного и того же гена, который был «открыт» в 1995 г. и обозначается SMN. Этот ген находится в пятой хромосоме и представлен двумя копиями: теломерной (SMN7) и центромерной (SMN_T), расположенными по отношению к теломере хромосомы дистально и по направлению к центромере хромосомы соответственно.

Почти у всех больных со спинальными мышечными атрофиями наблюдается гомозиготная делеция SMN7 (утрата двух теломерных копий гена, а центромерные копии интактны). Иногда могут наблюдаться точечные мутации в гене SMN_T.

Тяжесть заболевания и возникновение того или иного типа болезни зависит от молекулярных факторов (действие генов-модификаторов, протяженность делеции и т. д.).

Известно, что ген SMN имеет структурную организацию, характерную для высших биологических видов. Кодирующая его часть представляет собой восемь отдельных участков-экзонов, в промежутках которых располагаются интроны (некодирующие участки). Седьмой и восьмой экзоны теломерной и центромерной копий гена SMN отличаются от SMNC на один нуклеотид. Это отличие нуклеотидного состава помогает отличать данные гены при ДНК-тестировании, которое осуществляется ферментами-рестрик-тазами. Ферменты расщепляют молекулу ДНК в строго определенных участках. Затем проводится избирательный анализ гена SMN7 для подтверждения диагноза.

Сложным является изучение результатов ДНК-тестирования, когда отсутствует гомозиготная делеция SMN_T. В этой ситуации болезнь может возникать из-за точечных мутаций в названном гене, которые нарушают синтез белка. Их выявление проводится секвестированием гена. Эта работа весьма дорогостоящая и трудоемкая, выполняется она далеко не везде и требует наличия специализированной оборудованной лаборатории.

Частота таких точечных мутаций невелика и составляет около 1–3%.

Использование современного прямого ДНК-тестирования в доклинической и пренатальной диагностике спинальных мышечных атрофий оказывает огромную помощь в медико-генетическом обследовании семей, входящих в группы риска по данным заболеваниям. Что, в свою очередь, является методом активной профилактики этого неизлечимого заболевания.

Возможно, расшифровка связанного с ним первичного молекулярного дефекта приведет к разработке эффективных этиотропных и патогенетических методов лечения спинальных мышечных атрофий.

Спинальные мышечные атрофии у взрослых

X-сцепленная бульбарная спинальная мышечная атрофия (болезнь Кеннеди)

Это заболевание впервые было описано У. Кеннеди в 1968 г. Болезнь Кеннеди проявляется в возрасте 40 лет и старше, характеризуется медленным прогрессированием, поражением мимических мышц и бульбарных ядер черепно-мозговых нервов. Клиническая картина представлена атрофией мышц, особенно проксимальных отделов нижних и верхних конечностей, интен-ционным тремором, фасцикуляциями мускулатуры лица.

Болезнь Кеннеди наследуется по рецессивно сцепленному с X-хромосомой типу. Ген этого заболевания располагается в области хромосомы Xq13.

Дебют заболевания характеризуется слабостью и атрофией мускулатуры проксимальных отделов верхних конечностей, ограничением объема движений в руках, спонтанными фасцикуляциями, угнетением сухожильных рефлексов с двуглавой и трехглавой мышц плеча.

Следующим этапом развития заболевания является проявление бульбарных расстройств: атрофия языка, фибрилляция языка, дизартрия, поперхивание. На более поздних стадиях болезни присоединяется атрофия мышц проксимальных отделов нижних конечностей, атрофия мышц тазового пояса. Больным становится тяжело вставать, ходить, подниматься по лестнице. Возникают псевдогипертрофии икроножных мышц, наблюдается гинекомастия.

При биохимическом исследовании крови выявляется умеренное увеличение активности креатинфосфокиназы.

Электромиографическое исследование показывает поражение передних рогов спинного мозга.

При световой микроскопии видны мелкие и крупные участки атрофированных мышечных волокон, увеличение количества гипертрофированных мышечных волокон, снижение количества нормальных волокон.

При электронной микроскопии регистрируется диффузное изменение миофибрилл, 2-полос, скопление ядер миоцитов, фрагментация саркоплазматической сети.

Критерии постановки диагноза:

- 1) X-сцепленный рецессивный тип наследования;
- 2) начало заболевания в период от 40 до 60 лет;
- 3) слабость и атрофии мышц сначала верхних, затем нижних конечностей;
- 4) псевдогипертрофии икроножных мышц;
- 5) наличие бульбарных симптомов: атрофия языка, дизартрия, дисфония, поперхивание и другие;
- 6) развитие гинекомастии;
- 7) в биоптатах скелетной мускулатуры гипертрофированные и атрофированные мышечные волокна;
- 8) при электромиографическом исследовании присутствуют признаки денервации;
- 9) течение медленно прогрессирующее.

Дифференциальную диагностику следует проводить с другими видами спинальных мышечных атрофий, бокового мышечного атрофического склероза, псевдогипертрофических форм прогрессирующих мышечных дистрофий.

Наследственные атаксии

Атаксия (от греческого *ataxia*– «отсутствие порядка, беспорядочность»; синоним – инкоординация) – нарушение координации, т. е. согласованности действия различных мышц, проявляющееся расстройством статических функций и целенаправленных движений.

Для того чтобы выполнить тот или иной двигательный акт, необходим совместный труд различных мышечных групп. Функция движения реализуется механизмами, регулирующими выбор нужных мышц, последовательность их работы в двигательном акте, длительность и силу мышечных сокращений. Изменение качества движения с отсутствием соразмерности и точно-

сти происходит в результате дискоординации работы мышц-синергистов и антагонистов. Движения выглядят неловкими, чрезмерными, неплавными, прерывистыми. Сложен переход от одного движения к следующему, чередование противоположных движений (сгибание – разгибание). Такая дискоординация двигательных функций называется локомоторной (или динамической) атаксией. Рассогласованность мышечных сокращений, потеря синергии приводит также к отсутствию чувства равновесия и в покое, и при ходьбе. Нарушение равновесия, которое возникает в фиксированном положении тела больного или его отдельной части, называется статической атаксией. Атаксия может ограничиться одной конечностью и даже отдельной ее частью, а может распространиться на все туловище и конечности. Нарушения координации, обнаруженные в одной половине тела, конечностях с одной стороны, носят название гемиатаксии.

Согласованная работа мышц осуществляется сложной высоко-огранизованной многозвеньевой кинестетической системой, которая, в свою очередь, отвечает за содружественную высокоавтоматизированную деятельность многих отделов центральной нервной системы. А именно: корковые центры, вестибулярный и зрительный анализаторы, экстрапирамидная система, мозжечок, являющийся главным органом координации движений, и проводниковая система, отвечающая за глубокую мышечно-суставную чувствительность. Мозжечок отвечает за объединение всех координаторных звеньев за счет афферентных и эфферентных связей. Сведения о положении тела человека в пространстве и взаимоположении частей тела идут от вестибулярного аппарата, проводников глубокой чувствительности (ядер тонкого пучка Голля и клиновидного пучка Бурдака), проприоцептивных мозжечковых путей, зрительного анализатора, ретикулярной формации и других отделов в ядро шатра мозжечка, а уже оттуда передаются в кору мозжечка, клетки Пуркинье. Там разномодальные сигналы идентифицируются и переводятся на так называемый «мозжечковый язык». Афферентные пути идут к мозжечку, не перекрещиваясь или перекрещиваясь (например, путь Гаверса). Таким образом, в каждое полушарие мозжечка идет информация от соответствующей половины тела. Кора больших полушарий мозга сообщается с мозжечком с помощью афферентных путей: от передних отделов верхней и средней лобных извилин (лобно-мосто-мозжечковых); от задних отделов височных извилин и затылочной части коры (затылочно-височно-мосто-мозжечковых). Корково-мозжечковые пути корректируют всю поступающую в кору больших полушарий головного мозга афферентную им-пульсацию и, минуя ядро шатра, идут к клеткам Пуркинье. В свою очередь, полушария головного мозга связаны с противоположными полушариями мозжечка. Следовательно, при повреждении коры головного мозга возникают координаторные расстройства противоположной очагу поражения стороне (контрлатеральная гемиатаксия).

Зашифрованная информация о координации движений после переработки поступает в зубчатые ядра мозжечка, где она распределяется и разносится по эфферентным каналам. Импульсы по эфферентным каналам идут по зубчато-красноядерно-спинномозговому пути через стриопаллидарную систему к малым а-нейронам передних рогов спинного мозга. Эфферентные каналы связывают полушария мозжечка с соответствующей половиной тела. Таким образом, при поражении того или иного полушария мозжечка нарушение координации происходит на стороне поражения (гомолатеральная гемиатаксия).

В зависимости от локализации поражения в различных отделах центральной нервной системы возникают разные клинические проявления, это позволяет выделить несколько видов атаксий: при поражении мозжечка – мозжечковую; поражении проводников мышечно-суставной чувствительности – задне-столбовую (сенситивную); поражении вестибулярного аппарата – вестибулярную; поражении коры височно-затылочной или лобной долей – корковую.

Мозжечковая атаксия вызвана поражением полушарий, червя и ножек мозжечка. Причиной этой атаксии могут служить сосудистые заболевания мозжечка, опухоли, арахноидиты

задней черепной ямки, энцефалиты, интоксикации, рассеянный склероз, некоторые наследственные заболевания.

Статическая атаксия вызывается поражением червя мозжечка, возникает на фоне диффузной мышечной гипотонии. Статическая атаксия характеризуется «пьяной», «мозжечковой» походкой (больной ходит пошатываясь, широко расставляя ноги), иногда не может стоять или сидеть. При поражении передней части червя мозжечка больной падает вперед в положении стоя и падает назад при поражении задней части червя мозжечка, в обоих случаях плохо держит голову. Такие нарушения статики возникают при потере синергий, стабилизирующих центр тяжести, из-за чего теряется равновесие (туловищная атаксия).

При мозжечковой атаксии на выраженность координаторных нарушений плохо влияет зрительный контроль (закрывание и открывание глаз). Нет расстройств глубокой суставно-мышечной чувствительности.

В результате поражения полушарий мозжечка преобладает атаксия конечностей (динамическая атаксия). Утрачивается точность и плавность движений, они неловкие и размашистые. Изменения движений (замедление и дискоординация) выражены на стороне поражения, характерна гиперметрия (несоразмерность движений, чрезмерность), промахивание, адиадохкинез (трудно чередовать противоположные движения); расстройства речи (нарушение координации движений речедвигательного аппарата); интенционный тремор (дрожание конечностей в конце движения, при приближении к цели). Речь больных скандированная, замедленная, расчлененная на слоги (мозжечковая дизартрия). При ходьбе или в положении стоя больной отклоняется в сторону (или даже падает), соответствующую поврежденному полушарию мозжечка, характерна также «пьяная» атаксическая походка. Изменяется почерк больного: он становится размашистым, неровным, с крупными буквами (мегалография). На стороне поражения наблюдается снижение мышечного тонуса, возможно снижение сухожильных рефлексов. Отмечается нистагм.

Также признаком поражения мозжечка является выпадение синергичных движений (асинергии) в сложных двигательных актах. Например, при отведении туловища назад не происходит синергического сгибания ног в коленных суставах, запрокидывание головы; при взгляде вверх нет синергического сморщивания лба. Меняются постуральные рефлексy.

При поражении проводников глубокой суставно-мышечной чувствительности развивается сенситивная атаксия. Происходит разрушение задних столбов спинного мозга (спинальная атаксия). Реже повреждаются периферические нервы, задние корешки, зрительный бугор, кора теменной доли мозга. Сенситивная атаксия чаще встречается при фуникулярном миелозе, спинной сухотке, иногда при полиневропатиях, опухолях и сосудистых нарушениях мозга. Такие больные не чувствуют направления и объема движений, положения частей тела в пространстве. Различают динамическую и статическую сенситивную атаксию. От уровня поражения проводников суставно-мышечной чувствительности зависит локализация координаторных расстройств. Чаще они возникают в нижних конечностях из-за повреждения пучков Голля (задние столбы спинного мозга). Походка больного приобретает «штампующий» характер: ноги при ходьбе сильно сгибаются в коленном и тазобедренном суставах, после чего с избыточной силой опускаются на пол. Возникают ощущения «ходьбы по вате», «проваливания». При закрытых глазах сенситивная атаксия более выражена. Поэтому с помощью зрения больной старается компенсировать отсутствие суставно-мышечной чувствительности.

Расстройства суставно-мышечной чувствительности в верхних конечностях проявляются в динамических координаторных нарушениях в руках. В состоянии покоя пальцы вытянутых рук меняют свое положение произвольно, выполняя спонтанные движения – псевдоатетоз.

В случае тяжелой формы сенситивной атаксии становится невозможным ходить и стоять.

При поражении вестибулярного аппарата (корковый центр вестибулярного анализатора в височной доле, ядра в стволе мозга, вестибулярный нерв) возникает вестибулярная атак-

сия. Проявляется при стволовых энцефалитах, заболеваниях внутреннего уха, сосудистых нарушениях в бассейне лабиринтных и позвоночных артерий, арахноидитах задней черепной ямки, опухолях IV желудочка и варолиева моста, синдроме Меньера. Вестибулярная атаксия чаще носит односторонний характер поражения и проявляется динамическими и статическими координаторными расстройствами. При определенном положении головы, туловища, глаз вестибулярная атаксия усиливается, поэтому больные осторожно меняют положение тела, избегают резких движений головой. С закрытыми глазами координаторные нарушения могут усиливаться. Нарушения суставно-мышечной чувствительности не выявляются.

При поражении вестибулярного анализатора больной пошатывается при ходьбе и отклоняется в пораженную сторону.

При «звездной пробе» больной с закрытыми глазами проходит несколько шагов по прямой линии вперед и назад, его траектория постоянно отклоняется от исходного направления и напоминает рисунок звезды.

Вестибулярная атаксия может сочетаться и с другими вестибулярными расстройствами: головокружение системного характера (вращение предметов в определенную сторону, особенно в определенном положении тела и головы), тошнота, рвота, затемненное сознание, горизонтальный нистагм (направленный в сторону раздражения вестибулярного аппарата, а при повреждении его – в противоположную сторону).

При поражении лобной доли, иногда височной и затылочной долей, возникает корковая атаксия. При патологии мозжечка и вестибулярного аппарата атаксия возникает на стороне поражения, а при одностороннем повреждении коры головного мозга – в противоположной части тела. Корковая атаксия проявляется при опухолях мозга, сосудистых заболеваниях головного мозга (гематоме, инфаркте), энцефалитах. Появляются динамические и статические координаторные расстройства. Возникает «пьяная» походка с отклонением тела больного в противоположную пораженной стороне. Зрительный контроль почти не влияет на выраженность атаксии. Чувствительные нарушения не проявляются. В случае тяжелого поражения лобной доли наблюдается астазия – абазия (невозможность ходить и стоять, парезов и параличей при этом нет). Возникают и другие симптомы поражения лобной доли (хватательный автоматизм, изменение психики, нарушение обоняния) или затылочно-височной области (обонятельные и слуховые галлюцинации, гомонимная гемианопсия, нарушения памяти на текущие события).

Атаксия при наследственных заболеваниях является важнейшим клиническим симптомом. Наследственные атаксии: семейная атаксия Фридрейха, наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари, синдром Луи-Бар, оливопонтocerebellарная дегенерация.

Семейная атаксия Фридрейха

Наследственное заболевание, характеризующееся хроническим прогрессирующим течением. Возникает сенситивная и мозжечковая атаксия. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Чаще болеют мужчины (мальчики). Дебют заболевания в детском или молодом возрасте (от 6 до 15 лет). Проявляются статистические и динамические координаторные нарушения («мимопопадание», гиперметрия, интенционный тремор, адиадохокinez и др.). Нарушения сначала возникают в нижних конечностях, затем распространяются на верхние конечности и туловище. Походка меняется по табетически-мозжечковому типу (по Шарко). Под зрительным контролем выраженность атаксии снижается. Присутствуют грубые нарушения мышечно-суставной чувствительности; надкостничная и сухожильная гипорефлексия; мышечная гипотония; пирамидные симптомы; крупноразмашистый нистагм, иногда снижение слуха; часто выявляется снижение интеллекта до степени дебильности.

Формируется «стопа Фридрейха» (полая стопа с высоким сводом, разгибанием основных и сгибанием концевых фаланг пальцев), миокардиодистрофия, кифосколиоз.

Дифференциальную диагностику проводят с сифилитическим поражением центральной нервной системы, мозжечковыми атаксиями, опухолями мозжечка, рассеянным склерозом, фуникулярным миелозом. Симптоматическое лечение проводится повторными курсами (2–3 раза в год):

- 1) общеукрепляющие средства;
- 2) дибазол;
- 3) препараты, улучшающие метаболизм мозга и мышечной ткани;
- 4) ЛФК (включая специальные упражнения на координацию движений);
- 5) массаж;
- 6) ортопедическое лечение.

Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари

Наследственное заболевание, характеризующееся хроническим прогрессирующим течением. Аутосомно-доминантный тип наследования с высокой пенетрантностью мутантного гена.

Болезнь проявляется в период от 20 до 45 лет. Заболевание характеризуется наличием динамической и статической мозжечковой атаксии, пирамидных расстройств (спастическое повышение мышечного тонуса, снижение силы в мышцах конечностей, чаще нижних, патологические пирамидные рефлексы, надкостничная и сухожильная гиперрефлексия), иногда глазодвигаательные нарушения (парез отводящего нерва, птоз, слабость конвергенции и т. д.). При атрофии зрительного нерва и пигментной дегенерации сетчатки отмечается снижение остроты зрения и сужение полей зрения. Наблюдается снижение интеллекта. Признаков нарушения глубокой суставно-мышечной чувствительности, как правило, нет.

Дифференциальную диагностику проводят с рассеянным склерозом, опухолями мозжечка, другими формами наследственных атаксий. Симптоматическое курсовое (2–3 раза в год) лечение:

- 1) дибазол, общеукрепляющие средства;
- 2) препараты, повышающие метаболизм в тканях мозга и мышцах;
- 3) ЛФК (включая специальные упражнения на координацию движений);
- 4) массаж.

Оливопонтоцеребеллярная дегенерация

Группа заболеваний, возникающих в результате поражения мозжечковых систем. На данный момент различают пять видов оливопонтоцеребеллярных дегенераций. Это наследственные заболевания, имеющие хроническое, медленно прогрессирующее течение. Тип наследования – аутосомно-доминантный, кроме второго вида (аутосомно-рецессивный).

Оливопонтоцеребеллярная дегенерация характеризуется наличием мозжечковой атаксии в сочетании с расстройствами поверхностной и глубокой чувствительностей, акинетикоригидным синдромом, спастическими парезами и параличами, гиперкинезами, наружной офтальмоплегией, бульбарными расстройствами, де-менцией, прогрессирующим снижением зрения и т. д.

Диагностические методы исследования: пневмоэнцефалография, компьютерная томография головы (выявляются уменьшение размеров моста головного мозга и нижних олив). Дифференциальную диагностику проводят с рассеянным склерозом и другими наследственными формами атаксий. Симптоматическое лечение:

- 1) дибазол, общеукрепляющие средства;
- 2) препараты, улучшающие метаболизм в клетках мозговой и мышечной тканей;
- 3) ЛФК (включая специальные упражнения на координацию движений);
- 4) противопаркинсонические средства (по показаниям);

5) массаж.

Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар (синдром Луи-Бар)

Заболевание относится к группе факоматозов (невроэктодермальные дисплазии), характеризуется генетически обусловленным иммунодефицитом, прогрессирующей мозжечковой атаксией, повышенной склонностью к инфекционным заболеваниям, телеангиэктазиями.

Аутосомно-рецессивный тип наследования с высокой пенетрантностью мутантного гена.

Болезнь начинается в раннем детском возрасте (чаще с 5 месяцев до 3 лет) с атактических расстройств. Заболевание постепенно прогрессирует, и к 10 годам больной не может ходить. Редко встречается небольшое улучшение двигательных функций в период от 2 до 5 лет. Это объясняется компенсаторным влиянием развивающихся двигательных навыков.

Присутствуют экстрапирамидные симптомы (гиперкинезы атетоидного и миоклонического типа, гипокинезия, монотонность речи, гипомимия, поражение черепных нервов, умственная отсталость, понижение сухожильных рефлексов).

В 3-летнем возрасте появляются телеангиэктазии сначала на глазных яблоках (в области бульбарной конъюнктивы), затем – на кожных покровах лица, конечностях, туловище. У больных отмечается выраженная чувствительность к инфекционным заболеваниям (верхних дыхательных путей и легких) – синуситы, риниты, тонзиллиты, бронхиты, пневмонии. Возникает нарушение клеточного и гуморального иммунитета (дефицит иммуноглобулинов А, Т-лимфоцитов), что и приводит к развитию бронхопневмоний, бронхоэктазов, пневмосклероза. Из-за иммунодефицита повышается риск возникновения злокачественных опухолей.

Телеангиэктазия Луи-Бар часто сочетается с гипоплазией (аплазией) вилочковой железы и дисгаммаглобулинемией.

При патологоанатомическом исследовании выявляется первичная дегенерация коры мозжечка, клеток Пуркинье (грушевидных клеток) и гранулярных клеток, затем атрофия белого вещества.

Диагноз подтверждается результатами лабораторных и инструментальных методов исследования. Проводят иммунологическое исследование крови и цереброспинальной жидкости.

Рентгенологическая картина – рецидивирующие пневмонии, бронхоэктазы.

Пневмоэнцефалография: расширение четвертого желудочка, атрофия мозжечка.

В лечении особенно важно проводить интенсивную терапию любого инфекционного заболевания. Иногда осуществляют пересадку неонатальной вилочковой железы с частью грудины. Также назначают препараты тимуса (Т-активин). Эти мероприятия корригируют иммунодефицит и приводят к обратному развитию клинических симптомов. Назначают симптоматическую и общеукрепляющую терапию.

Прогноз весьма неблагоприятный.

Хорея Гентингтона (хореическая деменция)

Хорея – гиперкинез, характеризующийся беспорядочными разбросанными подергиваниями мышц конечностей (чаще верхних), туловища и лица.

Больные с такими гиперкинезами непоседливы, суетливы, постоянно гримасничают. В результате этого часто ушибаются об окружающие предметы, с большим трудом и довольно недолго выдерживают заданную позу. Подергивания прерываются произвольными движениями, которые выглядят некоординированно. Для больных характерна танцующая походка. Возникает дизартрия вследствие оральных гиперкинезов, в тяжелых случаях больные совсем не говорят.

В развитии хореи играет роль поражение стриарных структур и мозжечка.

В зависимости от причин возникновения различают хорею беременных, хорею Сиденгама (малую), хорею Гентингтона.

Хорея беременных – вариант малой хорей. Возникает в первые месяцы беременности у молодых женщин. Чаще в анамнезе у них имеются данные о перенесенной в детстве хорее.

Малая хорея Сиденгама – результат ревматического поражения мозга. Возникает чаще у детей. Происходят воспалительные, сосудистые и дегенеративные поражения нервной ткани. Характерны некоординированные, непроизвольные движения, значительное снижение мышечного тонуса, эмоциональная лабильность, агрессивность, слезливость, импульсивность. Характерен симптом Гордона (тоническая форма коленного рефлекса).

Хорея Гентингтона – это наследственное заболевание, возникающее в период с 30 до 40 лет. Сначала проявляются хореические гиперкинезы, позже – прогрессирующее слабоумие, полный распад личности.

Дифференциальную диагностику следует проводить с другими хорейми, старческой хореей. Решающее значение имеет семейный анамнез. Назначение L-ДОФА в начале болезни приводит к резкому усилению гиперкинезов.

Лечение гиперкинезов и импульсивности проводят нейролептиками (галоперидол).

Прогноз заболевания неблагоприятный. Больные умирают на фоне кахексии, глубокого слабоумия. Лицам с отягощенной наследственностью по данному заболеванию не рекомендуется иметь детей.

Глава 3

ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ И ДРУГИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Экстрапирамидная система (*sistema extrapiramidale*) – система ядер головного мозга и двигательных внепирамидных связей, воспроизводящая автоматическую, непроизвольную регуляцию и координацию сложных движений, регуляцию мышечного тонуса, поддержание позы, осуществление двигательных проявлений эмоций.

Экстрапирамидная система отличается от пирамидной системы отсутствием строгой анатомической и функциональной очерченности. Она объединяет некоторые отделы коры головного мозга, базальные ядра, ядерные образования мозгового ствола, мозжечок, сегментарный аппарат спинного мозга и обширные коммуникации, определяющие мгновенную интеграцию многих нейрональных систем, образующих сложную организацию двигательных и поведенческих актов.

Экстрапирамидные нарушения

Анатомия

В экстрапирамидную систему входит полосатое тело, состоящее из хвостатого ядра и чечевицеобразного ядра, медиальные ядра таламуса, субталамическое ядро, ядра гипоталамуса, черное вещество, красное ядро, ядра ретикулярной формации, оливу продолговатого мозга. Хвостатое ядро представляет собой головку, тело, хвост; чечевицеобразное ядро – скорлупу, бледный шар, медиальной и латеральной мозговых пластинок. В состав экстрапирамидной системы входят двигательные экстрапирамидные проводящие пути: корковые пути, начинающиеся от нейронов коркового двигательного поля 4 и нейронов, находящихся в соматосенсорных корковых полях, объединяющие кору полушарий головного мозга с образованием экстрапирамидной системы; стриопаллидарные пути, соединяющие образования экстрапирамидной системы между собой; трункоспинальные пути, соединяющие перечисленные ядра головного мозга с двигательными ядрами спинного мозга и черепно-мозговых нервов.

На основании данных о развитии базальных ядер экстрапирамидную систему разделяют на ядерную часть – стриопаллидарную систему, однако хвостатое ядро и скорлупу чечевицеобразного ядра называют «стриатум», или «неостриатум», а бледный шар означают как каллидум. В систему паллидума входят черное вещество и красное ядро. Стриатум филогенетически был образован более поздно по отношению к паллидуму. Образования, входящие в стриопаллидарную систему, объединены между собой стриопаллидарными проводящими путями.

Физиология

Основными физиологическими функциями экстрапирамидной системы являются координация движений, регуляция мышечного тонуса и поддержание позы, организация двигательных проявлений эмоций. Из-за сложного строения экстрапирамидной системы, обширных связей ее структур с различными образованиями головного мозга трудно понять физиологические механизмы экстрапирамидной регуляции движений. Экстрапирамидная система не разделяется на отдельные пути, она является сложной системой двигательных ядер и связей между ними, а также путей двигательных центров головного мозга с эфферентными нейронами спинного мозга и ядрами черепно-мозговых нервов через многочисленные подкорковые и стволовые структуры. В спинном мозге импульсы, проходящие по нисходящим пирамидному тракту и волокнам экстрапирамидной системы, взаимодействуют с возбуждениями, передающимися

по афферентным путям от про-приоцепторов. Процесс передачи возбуждений на уровне спинного мозга играет важную роль в механизме произвольных и непроизвольных движений.

Началом экстрапирамидной системы являются аксоны нейронов коркового двигательного поля 4 и нейроны, находящиеся в соматосенсорной коре. Наряду с тем многие волокна экстрапирамидной системы берут свое начало и в других сенсорных областях коры (слуховой, зрительной, вкусовой) и в ассоциативных зонах лобной, теменной и височной долей мозга. От клеток коры головного мозга импульсы по экстрапирамидным путям стремятся к нейронам таламуса, гипоталамуса, моста головного мозга, красных ядер, черного вещества и ретикулярной формации. От поля 4 экстрапирамидные волокна вместе с волокнами пирамидного тракта направляются в составе внутренней капсулы к наиболее древним группам двигательных ядер – базальным ядрам. Эти ядра – главные среди структур экстрапирамидной системы, так как являются высшим надсегментарным аппаратом, выполняющим регуляцию двигательных актов с участием различных мышечных групп. Благодаря базальным ядрам выполняются все синергии, входящие в состав таких сложных движений, как бег, плавание, ходьба и другое. При участии экстрапирамидной системы обеспечивается плавность движений и устанавливается исходная поза, необходимая для их выполнения. Экспериментальные исследования и клинические наблюдения отмечают многообразие форм и в то же время однозначность двигательных реакций при разрушении или раздражении экстрапирамидных образований. Повреждения структур экстрапирамидной системы вызывают различные двигательные нарушения. При повреждении внутренней капсулы в глубине полушария головного мозга, где проходят пирамидные и экстрапирамидные волокна, проявляется спастическое повышение тонуса мышц парализованных конечностей, которое вызвано разрушением именно экстрапирамидных проводников, обеспечивающих в норме тормозное влияние на ретикулярную формацию. Корковое торможение бывает двух видов – торможение мышечного тонуса и торможение совершающегося движения. Последний вид торможения свойственен для нисходящих корковых экстрапирамидных влияний. Они выполняют основную роль в регуляции физиологической активности двигательных экстрапирамидных ядер мозгового ствола, от которых к двигательным центрам спинного мозга идет мощный поток возбуждений. Экстрапирамидные движения, вызываемые вследствие стимуляции различных участков коры, более медленны и стереотипны. Если изолировать тормозные влияния коры головного мозга, то движения станут судорожными мышечными сокращениями.

Стриатум экстрапирамидной системы считается высшим подкорковым регуляторно-координационным центром организации движений, а каллидум, действуя на нейроны спинного мозга через структуры среднего и продолговатого мозга, координирует тонус и фазовую двигательную активность мышц. Деятельность стриопаллидарных образований связана с выполнением медленных сложных движений, например, медленная ходьба, вдевание нитки в иголку и т. д.

Пирамидная и экстрапирамидная системы успевают в момент выполнения движения внести исправления в непрерывный поток двигательных возбуждений. Если разрушить стриатум, то образуются непроизвольные хаотические движения отдельных конечностей – гиперкинезы. При нарушениях пирамидной и экстрапирамидной регуляции произвольной и непроизвольной двигательной активности мимических мышц возникает неадекватное внешнее выражение эмоций, непроизвольный смех и плач или полное отсутствие мимического выражения (маскообразное лицо).

Одна из функций бледного шара характеризуется торможением нижележащих ядер среднего мозга. После повреждения бледного шара проявляется увеличение тонуса скелетной мускулатуры в результате освобождения красного ядра среднего мозга от тормозящего влияния паллидума. Раздражение бледного шара ведет к повышению тонуса мышц и тремору конечностей, а также к ограничению и скованности движений. Эти явления исчезают при раз-

рушении паллидума. При раздражении полосатого тела происходит торможение движений. Такие эффекты подавления движений наблюдаются при раздражении тормозных зон экстрапирамидной системы (поясная кора головного мозга, части моторной коры, хвостатое ядро, мозжечок, ретикулярная формация).

В стриатуме берут начало многие двигательные пути экстрапирамидной системы, среди которых выделяют эффекторный путь, ведущий к паллидumu, а затем через красное ядро и рубро-спинальный тракт – к спинному мозгу. Стриатум довольно хорошо морфологически и нейрофизиологически изучен. Множество внутренних связей считаются особенностью его строения, однако небольшое число нейронов направляют свои аксоны к ядрам та-ламуса и гипоталамуса.

Экспериментальные физиологические исследования с помощью микроэлектродов доказали, что стриатум вдвойне влияет на нейроны бледного шара – возбуждающе и тормозя. Предполагают, что морфологическим субстратом подобных тормозных воздействий оказываются прямые восходящие пути перечисленных структур с моторной и соматической корой, а также талами-ческими ядрами и срединным центром.

Головка хвостатого ядра является важной в организации предпусковых процессов, которые включают перестройку позы, предшествующей произвольному двигательному акту.

Большинство образований экстрапирамидной системы не образует прямых выходов к мотонейронам спинного мозга, их влияние на мотонейроны опосредованно через ретикулоспинальный тракт, который является как бы общим конечным путем экстрапирамидной системы.

Экстрапирамидные воздействия на спинной мозг и ядра черепно-мозговых нервов выполняются через трукоспинальные пути, проводящие импульсы от ядер промежуточного мозга, среднего мозга и продолговатого мозга. К ним относят руброспинальный, вестибулоспинальный и оливоспинальный пути. Через эти же пути воздействует часть мозжечковых влияний на мотонейроны спинного мозга. Общность эффектов рассматриваемых воздействий с экстрапирамидной регуляцией позволяет отнести эти структуры к экстрапирамидной системе.

Все супраспинальные структуры, входящие в состав экстрапирамидной системы, направляют свои действия к у-мотонейронам спинного мозга. Гамма-мотонейроны регулируют поток проприо-цептивных афферентных импульсов, идущих в спинной мозг от мышечных веретен. Эти афферентные импульсы воздействуют на возбудимость а-мотонейронов, активность которых характеризует рабочее состояние мышц. В этом процессе существует прямое управление мотонейронами с помощью сигналов, идущих от первичных проприорецепторов. Нисходящие воздействия со стороны образований экстрапирамидной системы облегчают или подавляют рефлекс растяжения, что наблюдается при децеребрационной ригидности, когда крайне усиливаются миостатические рефлексy. Усиливающим фактором считается увеличение под действием нисходящих воздействий активности у-мотонейронов, которая одновременно ведет к возрастанию разрядов рецепторов растяжения и соответствующей интенсификации моносинаптического возбуждения а-мотонейронов. Быстропроводящие волокна, начинающиеся из медиальной части ретикулярной формации продолговатого мозга и варониева моста, а также из материального вестибулярного ядра Дейтерса, тоже моносинаптически возбуждают а-мотонейроны спинного мозга и обеспечивают быстрое движение. Медленнопроводящий нисходящий путь покрывки среднего мозга осуществляет регуляцию тонических реакций. Таким образом, если нисходящее воздействие пирамидной системы, действуя непосредственно на а-мотонейроны, увеличивает их функциональную активность при осуществлении фазных и тонических двигательных реакций организма, то регулирующее воздействие экстрапирамидной системы на у-мотонейроны обуславливает нужную коррекцию выполняемых движений и является дополнительным механизмом влияния на познотоническую и двигательную активность. Тормозные регулирующие воздействия, ведущие от двигательных центров коры и стриопаллидарных структур, корректирует степень напряжения скелетных мышц.

Сейчас представления о функциях стриопаллидарных структур значительно расширились. Широкое участие стриопаллидарных образований в организации сложного поведения организмов основывается на широчайшей мультисенсорной и гетерогенной конвергенции возбуждений к отдельным нервным клеткам. На нейронах взаимодействуют афферентные потоки идущих практически от всех сенсорных структур, от многих областей коры головного мозга, от таламических, ретикулярных, нигральных, лимбических и других образований мозга. Взаимодействию нейронов и образований экстрапирамидной системы и специфическому их включению в возникновение высших функций способствуют нейротрансмиттеры – дофамин, серотонин, ацетилхолин, ГАМК.

Патогенез экстрапирамидных синдромов

Поражения экстрапирамидной системы выражаются нарушениями двигательной сферы, при которых отсутствуют клинические признаки поражения пирамидной системы и нарушения чувствительности. Патологические экстрапирамидные синдромы образуются как при поражении ядер экстрапирамидной системы, так и при поражении ее многочисленных связей.

Причиной поражения экстрапирамидной системы бывают различные заболевания головного мозга энцефалиты, сосудистые заболевания (атеросклероз, гипертоническая болезнь), наследственные заболевания центральной нервной системы, черепно-мозговые травмы, родовые травмы, интоксикации марганцем, окисью углерода, опухоли или гематомы головного мозга глубинной локализации и др. Поражение структур экстрапирамидной системы может вызвать длительное применение таких препаратов как раувольфин, метилдофа, нейролептических средств (галоперидола, аминазина и других), а также тяжелая аллергия, асфиксия, полиглобулия и др.

В патогенезе экстрапирамидных синдромов большое значение имеют химические передатчики нервного импульса – медиаторы.

При патологии нарушается действие специализированных медиаторов дофамина, ацетилхолина, у-аминомасляной кислоты, серотонина и других, входящих в соответствующие нейронаминергические системы мозга (дофаминергические, холинергические, ГАМК-ергические, серотонинергические и другие). Экстрапирамидные патологические синдромы появляются при нехватке нейромедиаторов в определенных структурах экстрапирамидной системы, при нарушении нормальной сбалансированности тормозного и облегчающего влияния медиаторных систем. Например, двигательные и эмоциональные проявления паркинсонизма возникают вследствие снижения активности систем дофаминергических нейронов черного вещества и базальных ядер. Нейромедиаторные нарушения, лежащие в основе хореи Гентингтона, соединены с реципрокным взаимодействием тормозных ГАМК-нейронов и дофаминергических нейронов в полосатом теле. Наследственная дисперация нейронов первого типа, отмечающаяся при этом заболевании, ведет к высвобождению активности дофаминергической системы и возникновению хореических гиперкинезов.

Многообразие экстрапирамидных патологических синдромов вызвано наличием так называемой анатомо-биохимической диссоциации, проявляющейся в том, что морфологические нарушения на одном уровне экстрапирамидной системы приводят с помощью механизма медленного аксонального транспорта нейромедиаторов к развитию нейрохимических нарушений на другом уровне экстрапирамидной системы, где морфологические патологические изменения не проявились.

Для выявления патологии экстрапирамидной системы узнают содержание катехоламинов и других нейромедиаторов в крови и цереброспинальной жидкости, делают ангиографию, у-отпографию, компьютерную томографию, электроэнцефалографию, пневмоэнцефалографию, реоэнцефалографию, изучают состояние нервно-мышечной системы с помощью методов

электромиографии, мионометрии, стабилотграфии, треморографии, кимо-графии гиперкинезов в состоянии покоя и при стимуляции.

Во время поражения экстрапирамидной системы нарушаются двигательные функции, тонус мышц, поза тела, походка, эмоциональные проявления, вегетативно-сосудистые реакции. Так как у человека имеется тесная связь между моторикой и мышечным тонусом, при патологии экстрапирамидной системы встречаются только сочетанные нарушения той и другой ее функций. Поражения различных отделов экстрапирамидной системы сочетаются с развитием характерных клинических синдромов, которые условно делят на гипертонически-гипокинетический, связанный в основном с патологией паллидума, и гипотонически-гиперкинетический, определенный преимущественно патологией стриатума.

Клиническая картина

Симптомокомплекс поражения паллидума и его связей определяется гипертонически-гипокинетическим статусом, главными проявлениями которого считаются повышение мышечного тонуса и уменьшение двигательной активности или практическая обездвиженность при отсутствии параличей. Экстрапирамидную мышечную гипертонию называют также сковочной, или пластической, при пассивных движениях конечностей больного врач, осуществляющий их, чувствует сопротивление движению, которое остается одинаковым от начала и до конца движения. Во время пассивного разгибания согнутых конечностей больного не всегда ощущается прерывистость, своеобразная ступенчатость при пассивном растяжении мышц-сгибателей, названная симптомом зубчатого колеса. Экстрапирамидная гиперкинезия выявляется на фоне сохранности силы мышц и возможности полного объема движений, которая не реализуется больным, так как двигательная инициатива его резко снижена. У больных с паллидарным синдромом обнаруживается общая скованность с характерной позой: руки согнуты в лучезапястных и локтевых суставах и прижаты к туловищу, ноги полусогнуты в коленных суставах, голова наклонена к груди (флексорный статус). Больной, приняв ту или иную позу, как бы застывает в ней, долго ее сохраняя. На лице нет мимики, оно маскообразно. Все произвольные движения происходят медленно, с усилием (брадикинезия), физиологические синкинезии отсутствуют, постуральные рефлексy повышены. Паллидарная мышечная ригидность в сопровождении с усилением постуральных рефлексов и поз, выпадением экстрапирамидных кинезов образует основу синдрома паркинсонизма и атеросклеротической мышечной ригидности (акинетико-ригидный синдром Ферстера).

К одним из проявлений экстрапирамидных патологий относится дрожание, в патогенезе которого важную роль играют нарушения в системе красное ядро-ретикулярная формация-зубчатое ядро мозжечка. Дрожание (тремор) может иметь различную амплитуду движений, частоту, ритмичность и локализацию (тремор пальцев, конечностей, головы и т. д.), свойственное статическое дрожание пальцев рук (тремор покоя) в виде ритмичного движения, похожее на скатывание пилули или счет монет, проявляется при болезни Паркинсона и чаще сочетается с экстрапирамидной ригидностью мышц и гипомимией. Статодинамическое, моторное или кинетическое дрожание (появляющееся при движении) считается единственным симптомом так называемого эссенциального, идиопатического тремора самостоятельного хронического, медленно нарастающего заболевания экстрапирамидной системы. Кинетический тремор с дрожанием большой амплитуды, образующийся в конечностях, туловище, голове при попытке любого целенаправленного движения, проявляется при гепатоцеребральной дистрофии. К динамическому, интенционному дрожанию относится мозжечковый тип дрожания, который свойственен для рассеянного склероза, некоторых энцефалитов.

При поражении ядер покрышки среднего мозга, ретикулярной формации, черной субстанции образуются экстрапирамидные нарушения в виде фиксированных поз (флексорного или экстензорного статуса) с увеличением рефлексов положения.

Симптомокомплекс поражения стриатума и его связей определяется гиперкинетико-гипотоническим статусом, главными проявлениями которого считаются разнообразные непроизвольные, насильственные движения или экстрапирамидные гиперкинезы, вычурные позы, гримасы, жестикуляции, нарушение сложных актов речи, письма, походки, развивающиеся на фоне мышечной гипотонии или дистонии.

В обширную группу стриарных нарушений входят различные виды хорей: малая хорей, хорей Гентингтона, атеросклеротическая хорей, хорей беременных и др. Судороги при хорее быстрые, гиперкинезы – размашистые, появляются во всех частях тела, в мышцах лица. Наблюдается гримасничанье, расстраивается речь, письмо, походка становится пританцовывающей. Тонус мышц может быть пониженным или изменчивым (дистония). После острых поражений мозгового кровообращения в области стриарного тела и внутренней капсулы может появиться синдром гемихореи, при котором хореический гиперкинез поражает лишь половину тела. Н. К. Боголепов описал так называемый парок-сизмальный хорей в виде размашистых движений всех конечностей сопровождающихся ротацией туловища. В этом случае в отличие от хорей нарушение локализуется в области верхних ножек мозжечка. Вариантом хореического гиперкинеза является и гемибализм, который характеризуется бросковыми, вращательными движениями конечностей одной стороны тела, сопровождающихся гипотонией мышц. Этот гиперкинез образуется при поражении субталамического ядра и его связей с бледным шаром.

К формам экстрапирамидных гиперкинезов относится атетоз. Патологические движения в дистальных отделах рук, ног, в лице, шее, происходящие при атетозе, изменчивы, не синхронны, совершаются как бы с преодолением препятствия, создается впечатление червеобразного, непрерывно текущего спазма. Тонус мышц изменчив (дистония).

Атетозный гиперкинез свойственен для детского церебрального паралича, также он может быть следствием энцефалитов, сосудистых и дегенеративных заболеваний головного мозга. Нередко наблюдаются смешанные формы гиперкинезов: хорейатетоз, атетоз с так называемой таламической рукой. Стриарным экстрапирамидным гиперкинезом является торсионный спазм, для которого свойственны распространенные, чаще вращательные, спазмы больших мышечных масс, образующих характерные позы тела с перегибающими, перекручивающими движениями туловища, возникающими при произвольных движениях. Торсионный гиперкинез в сопровождении с гемибализмом, хореическими гиперкинезами, дрожанием отмечаются при гепато-церебральной дистрофии, лейкоэнцефалитах и других поражениях экстрапирамидной системы.

Тонико-клонические гиперкинезы мышц лица экстрапирамидной природы наблюдаются при лицевом параспазме (спазм Мей-жа), охватывающем мышцы верхней части лица, или (при распространенном спазме) все мимические мышцы, а также мышцы конечностей. Параспазм, как и многие экстрапирамидные синдромы, характеризуют парадоксальные кинезии, т. е. произвольные установки и позы, к которым больной прибегает для уменьшения или прекращения гиперкинеза.

При нарушениях экстрапирамидной системы иногда встречаются тонические спазмы взора, блефароспазм. Локализованным спазмом экстрапирамидного генеза является спастическая кривошея, при которой шея и голова насильственно фиксированы в результате спазма мышц шеи в различных позициях (боковой, передней, задней). Этот синдром наблюдается после энцефалита, интоксикаций. Он обусловлен высвобождением шейно-тонических и лабиринтных рефлексов на уровне центральных отделов мозгового ствола и может сочетаться с другими гиперкинезами – дрожанием, торсионной дистонией. Кривошея, возникающая в результате поражения экстрапирамидной системы, отличается от рефлекторной кривошеи, образующейся при наличии добавочного ребра, при шейном радикулите, остеохондрозе.

При поражении экстрапирамидной системы возможно развитие тика лицевых мышц, мышц брюшной стенки, диафрагмы, гортани. Генерализованный тик в сопровождении с «вне-

запными выкриками» у детей известен как синдром Туретта. Существует тик диафрагмы, вызывающий икоту и гиперкинезы с респираторными пароксизмами, образующимися вследствие сокращения мышц диафрагмы, передней брюшной стенки и определяющимися приступами быстрых судорожных выдохов, сопровождающихся криками и покашливанием. При пароксизме такого респираторного гиперкинеза учащается пульс, отмечаются вазомоторные расстройства.

Быстрые клонические подергивания отдельных мышц или мышечных групп, мышечные сокращения, охватывающие мышцы-синергисты, свойственны для экстрапирамидного миоклонического гиперкинеза. Его возникновение связано с поражением рубродентооливарных связей экстрапирамидной системы при энцефалитах, паразитарных, опухолевых заболеваниях мозга. Миоклонии могут отмечаться при миоклонус-эпилепсии Унфер-рихта-Лундборга, мозжечковой асинергии Ханта. К экстрапирамидным синдромам относят нижнеоливарную миоритмию, описанную Г. Мазлежску, при которой гиперкинез находится главным образом в мышцах мягкого неба и евстахиевой трубы. Короткие, быстрые спазмы мышцы или ее части, похожие на крупные фасцикуляции, рассматриваются как парамиоклонус Фридрейха.

Диагноз

Диагноз паллидарных синдромов поражения экстрапирамидной системы со свойственными клиническими проявлениями не представляет трудностей. При стриарных гиперкинетических синдромах необходимо многостороннее клиническое обследование для подтверждения органической природы поражения и дифференциальной диагностики с часто возникающими привычными навязчивыми движениями, невротическими тиками, рефлекторными спазмами мышц, не вызванными органическими поражениями экстрапирамидной системы.

Лечение

Лечение экстрапирамидных поражений направлено в первую очередь на основное заболевание. Кроме того, применяют патогенетические, симптоматические и общеукрепляющие лекарственные препараты. К ним относятся миорелаксанты, холинолитики, фенотиазины, в-блокаторы, средства, содержащие а-ДОФА. В некоторых случаях показаны иглотерапия, ауто-тренинг. Хирургическое лечение при патологии экстрапирамидной системы основано на стереотопических операциях, производимых с целью деструкции отдельных структур экстрапирамидной системы, приводящей к устранению гиперкинезов и уменьшению ригидности мышц.

Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона (синоним – дрожательный паралич) – медленно прогрессирующее заболевание головного мозга, проявляющееся дрожанием, экстрапирамидной ригидностью, акинезией.

Заболевание начинается в возрасте 50–60 лет, чаще проявляется у мужчин, чем у женщин.

Этиология

Этиология неизвестна. Предполагается, что заболевание наследуется. При проведении исследований родословных с наличием больных в 3–4 поколении наблюдался доминантный тип наследования с низкой пенетрантностью, что проявилось разной выраженностью заболевания в разных поколениях. С. Н. Давиденков считал, что вариации пенетрантности и «пропуски поколения», характерные многим нейротропным генам, при болезни Паркинсона могут зависеть от возраста начала заболевания, так как больные не всегда доживают до возраста, когда у них началось бы заболевание. Рecessивный тип наследования встречается редко.

Однако не все признают наследственное происхождение заболевания. Некоторые его отрицают, описывая спорадические заболевания.

Патогенез

В основном симптомы заболевания вызваны расстройством функции паллидонигрострикулярных структур с нарушением иннервационной системы кольцевых связей, включающих центральные и периферические саморегулирующие механизмы. Возникновение дрожания происходит из-за функционального нарушения у-системы спинного мозга. При исследовании с применением методов гистохимии и электронной микроскопии обнаружили в головном мозге биогенные амины, распределяющиеся по-особенному. Доказано, что дефицит дофамина в подкорковых структурах ведет к развитию экстрапирамидной ригидности.

Патологическая анатомия

Модификации при болезни Паркинсона основаны на медленно прогрессирующей системной дегенерации гатилонных клеток и миелиновых волокон с дальнейшим разрастанием глиозных элементов. Изменения находятся в подкорковых узлах, зрительном бугре и значительно в черной субстанции, где помимо этого находят гиалиновые включения (тельца Леви), которые являются особым видом соматической патологии инволюционного характера. Кроме того, нарушается ретикулярная формация и ее эфферентные связи с мотонейронами передних рогов спинного мозга.

Клиническая картина

Болезнь Паркинсона характеризуется проявлением брадики-незией, дрожанием, экстрапирамидной ригидностью, ведущей к общей скованности больного.

Дрожание Джон Паркинсон считал главным симптомом этого заболевания, хотя оно иногда не сопровождается симптомом дрожания.

При болезни Паркинсона дрожание рук происходит за счет мелких ритмических движений, ассоциирующихся со «скатыванием пилуль». Дрожание бывает различным: постоянным, проявляется в покое, усиливается при волнении, уменьшается при произвольных движениях, прекращается во сне. Если дрожание записать на осциллографе, то можно различить следующие виды кривых: гармоническую с постоянной амплитудой, амплитудно-модулированную с меняющейся амплитудой, полигармоническую с постоянно меняющейся формой. Дрожание прогрессирует постепенно: начинается с одной конечности (например, верхней), потом переходит на другую, появляется симметричность, затем проявляется на голове, нижней челюсти, языке и губах. Ригидность захватывает все мышечные группы: и антагонисты, и синергисты. Появляется скованность движений, гипокинезия, снижается темп движений. Характерен симптом «зубчатого колеса» – ритмическое сопротивление в виде толчков во время пассивного сгибания и разгибания конечностей, возникающее из-за высокого мышечного тонуса. Одним из самых ранних симптомов является отсутствие содружественных движений рук при ходьбе. Затем появляется редкое мигание, затухающая речь, изменение почерка (микрография). Медленно прогрессирует акинезия, образуются свойственные ей двигательные феномены в виде пропульсии, ретропульсии и латеропульсии. В зависимости от того, какие двигательные расстройства проявляются больше, различают ригидно-дрожательную и дрожательную формы заболевания. Для этого заболевания характерна поза «просителя» – согнутая поза и шаркающая семенящая походка. Вегетативные расстройства чаще всего проявляются в виде сухой кожи. Память и интеллект не нарушаются.

Диагностика

Диагностируется на основании анализа и характерной клинической картины. Для постановки правильного диагноза необходимо отличать болезнь Паркинсона от паркинсонизма при инфекционных или сосудистых поражениях головного мозга. Быстрое прогрессирование, головные боли, головокружения, расстройство памяти, псевдобульбарный симптом характерны для диффузного церебрального атеросклероза. Постэнцефалитическому паркинсонизму свойственно более раннее начало, гиперсаливация, усиленное потоотделение, блефароспазм, угнетение психических процессов. С паркинсонизмом имеют сходства комплексы симптомов, возникающих при отравлениях – марганцем, аминазином, окисью углерода.

Лечение

Лечение проводится на протяжении многих лет. Дозировка лекарственных препаратов назначается каждому больному индивидуально. Для лечения применяют препараты, входящие в группу центральных холиналитиков: циклодон (артан, ромпаркин, парко-пан) по 0,001-0,002 г 3 раза в день, тропацин по 0,01 г 2 раза в день. Также применяют препараты фенотиазинового ряда: дине-зин, дипразин по 0,05 г, начиная с 1 и до 4–5 раз в день. Через 10 дней дозу увеличивают: по 0,25 г 2 раза в день. Особую роль в лечении дрожательного паралича уделяют препарату α -ДОФА. Он является предшественником дофамина, который может проникать через гематоэнцефалический барьер и обладающему заместительным действием. Рекомендуют употреблять его внутрь по 0,1 г во время еды 3 раза в день с постепенным увеличением суточной дозы. Суточная доза назначается индивидуально и варьируется от 1,5 до 6 г.

Вышеперечисленные лекарственные препараты следует применять осторожно при таких заболеваниях, как стенокардия, глаукома, болезни почек, крови, сахарный диабет и судорожные припадки.

Если медикаментозная терапия не помогает, то можно применять стереотаксическую операцию – деструкцию вентролатерального ядра таламуса.

Во время применения лекарственных средств больным советуют заниматься физической культурой и, если возможно, продолжать профессиональную деятельность.

Прогноз

Больные дрожательным параличом полностью не выздоравливают. Лекарственная терапия и стереотаксические операции в большинстве случаев улучшают самочувствие больных.

Паркинсонизм

Паркинсонизм – постепенно нарастающий синдром, характеризующийся повышенным тонусом мышц, дрожательным гиперкинезом и брадикинезией, образующихся в результате различных по этиологии поражений экстрапирамидной системы (базальных ядер и черного вещества). Различают паркинсонизм, образующийся вследствие атеросклероза (атеросклеротический), перенесенного эпидемического энцефалита (постэнцефалитический), травм (посттравматический), опухолей центральной нервной системы; реже возникает из-за различных токсических поражений головного мозга (токсический). Примеры отравляющих веществ: ртуть, свинец, сероуглерод, угарный газ, марганец и другие. В особую группу выделяют симптомы паркинсонизма, связанные с отравлением при долгом применении нейролептических препаратов – трифтазина (стеллазина), аминазина, резерпина и тому подобных.

Патогенез

Заболевание паркинсонизмом связывают с выпадением функций черного вещества и контроля базальных ядер над ретикулярно-спинномозговыми путями, в результате этого увеличивается время тонической задержки мышц. Образуется стойкая деполяризация постсинаптической мембраны мионеврального синапса и нарушение регуляции мышечного тонуса, в частности через у-нейроны. Паркинсонизм обладает определенной нейрохимической основой

и связан с поражением катехоламинового обмена в головном мозге. При этом заболевании уменьшается содержание дофамина в базальных ядрах и снижается синтез меланина в черном веществе. Существуют данные о роли в патогенезе синдрома ацетилхолина, поэтому паркинсонизм является сложным процессом, образованным нарушением баланса холинергических и дофаминергических медиаторных систем.

Патоморфология

Патоморфологически для всех форм паркинсонизма свойственно поражение черного вещества (выпадение нейронов, исчезновение пигмента, изоформный глиоз) и бледного шара; наблюдается также различная степень изменений полосатого тела и ретикулярной формации. При атеросклеротическом паркинсонизме на фоне изменений сосудов, характерных атеросклерозу, в головном мозге образуются множественные очаговые поражения (кисты, лакуны, рубцы, выпадения и дистрофия нейронов, пролиферация глии). При постэнцефалитическом паркинсонизме в головном мозге наблюдаются периваскулярные скопления лимфоидных клеток, выпадение и дистрофия нейронов, выраженный глиоз; этот процесс является более локальным по сравнению с атеросклеротическим паркинсонизмом. При посттравматическом паркинсонизме обнаруживаются гидроцефалия, атрофия вещества мозга, есть следы кровоизлияний в базальных ядрах. При токсическом, например ртутном, паркинсонизме выявляются значительные дистрофические изменения клеток базальных ядер, передних и боковых столбов спинного мозга, периферических нервов, наблюдаются мелкоочаговые некрозы.

Клиническая картина

Наиболее характерными симптомами паркинсонизма считают мышечную гипертонию в виде экстрапирамидной ригидности, дрожательный гиперкинез, гипокинезию и акинегию. Часто некоторые из этих симптомов по степени выраженности преобладают над другими, поэтому различают акинетическую, акинетико-ригидную, ригидно-дрожательную и дрожательную формы паркинсонизма.

Акинетическая форма паркинсонизма характеризуется наивысшей степенью ограничения движения с уменьшением общей двигательной активности и выразительности жестикуляции. Очень медленными и тоничными становятся движения мимики. Они производятся с трудом и иногда склонны к застыванию. У больных наблюдается редкое мигание (синдром Мари), тихая, однотонная, затухающая, лишенная модуляции речь. При ходьбе не совершается содружественных движений рук (ахейрокинез), больные передвигаются мелкими шагами с наклоном к ускорению и с невозможностью сразу остановиться (явление про-пульсии).

При акинетико-ригидной форме паркинсонизма вместе с акинезией проявляется ригидность мышц (пластическая гипертония). Наряду с повышенным тонусом мышц (гипертонией) наблюдается при этой форме феномен зубчатого колеса – толчкообразное сопротивление пассивному сгибанию и разгибанию конечностей. Ригидность может быть как во всех мышцах, так и носить избирательный характер. При высокой степени ригидности мышц образуется у больного поза просителя: туловище согнуто вперед, голова наклонена к груди, руки слегка приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах, кисти рук находятся в согнутом положении.

Для ригидно-дрожательной формы паркинсонизма наиболее свойственным, помимо ригидности, является дрожательный гиперкинез. Для дрожания характерна мелкоритмичность, наблюдающаяся в покое (тремор покоя), особенно в верхних конечностях, и которая исчезает при произвольных движениях. Во время дрожания типично приведение большого пальца кисти, напоминающее катание пилюль. Иногда дрожание переходит на отдельные мышцы головы и шеи.

Основным симптомом дрожательной формы паркинсонизма является дрожательный гиперкинез, а акинезия и ригидность мышц выражены слабее.

Для атеросклеротического паркинсонизма характерно преобладание акинетикоригидных проявлений в сочетании с псевдоб-ульбарными и пирамидными симптомами, а также наличие признаков атеросклероза. Постэнцефалитический паркинсонизм характеризуется повышенным тонусом мышц и акинезией, тремором покоя и свойственными для энцефалита симптомами: слабостью конвергенции, нарушением зрачковых реакций, судорогами и спазмом зрения, вегетативными расстройствами (гиперсаливация, сальность лица), изменениями психики (спонтанность, эмоциональная притупленность) и другое. Токсическому паркинсонизму наряду с выраженным дрожательным гиперкинезом, особенно в руках, характерен ряд специфических симптомов. Так, при свинцовом паркинсонизме обнаруживается анемия, явления полиневрита, расстройство речи, эпилептиформные припадки. Ртутный паркинсонизм сопровождается выраженными психическими расстройствами (галлюцинациями, страхами, состоянием тоски и тревоги, развивающимся слабоумием и другим), поли-неврагией, радикулоневритами, чаще всего встречается неврит локтевого нерва, вегетативные нарушения.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз проводят с дрожательным параличом, которому свойственно позднее начало заболевания (в возрасте 50–60 лет); мелкое дрожание головы, поза просителя, се-нестопатии и отсутствие вегетативных расстройств.

Лечение

Лечение комплексное. Ведущая роль отдается лекарственной терапии с применением α -ДОФА и содержащих ее препаратов (мадонара, синемета, накота), уменьшающих недостаток дофамина в подкорковых узлах. Так как дефицит дофамина – не единственная причина возникновения симптомов паркинсонизма, возникающего также вследствие нарушения баланса между дофаминергической и холинергической системами, α -ДОФА обычно комбинируют с холинолитиками (циклодолоном, норакином), подавляющими повышенную холинергическую активность. Как дополнительные препараты применяют мидантан (амантадин), β -адреноблокаторы (анаприлин, обзидан), миорелаксанты и общеукрепляющие препараты. Существуют данные о благоприятных применениях таких препаратов, как бромокриптин, лерго-трил, и других, непосредственно стимулирующих дофаминовые рецепторы. Наряду с лекарственными препаратами назначают лечебную физкультуру, массаж, аутотренинг; благоприятное воздействие оказывает трудотерапия. Традиционная терапия больных паркинсонизмом ведет к длительной компенсации процесса и дает возможность заниматься активным трудом.

В некоторых случаях рекомендуется оперативное лечение, так как оно более эффективно при ригидно-дрожательной форме паркинсонизма. В 1950-х гг. для лечения паркинсонизма применяли прямые операции деструкции базальных ядер головного мозга, но они не имели успеха из-за высокой послеоперационной летальности. В современной медицине при оперативном лечении паркинсонизма применяют стереотаксические операции на базальных ядрах. Такая терапия показана при неэффективности длительного консервативного лечения фармакологическими средствами или непереносимости этих средств и прогрессировании паркинсонизма. Категорически противопоказан данный вид терапии больным старческого возраста; при наличии психических заболеваний, гипертонической болезни с высокими подъемами артериального давления, при перенесенных тяжелом инфаркте миокарда и нарушениях мозгового кровообращения, болезни крови, тяжелых заболеваниях печени и почек, сахарном диабете. К относительным противопоказаниям относятся выраженная гидроцефалия, стенокардия, хронические заболевания легких. Вопрос об использовании стереотаксической операции для каждого больного решается индивидуально.

При значительном преобладании симптомов паркинсонизма на одной половине тела операцию проводят на базальных ядрах противоположной стороны; при двустороннем поражении

(у правшей) чаще применяется операция на левых базальных ядрах для улучшения функций правой руки.

Наиболее эффективной является комбинированная деструкция двух подкорковых структур – вентролатерального ядра таламуса и субталамического ядра с использованием разных методов – криодеструкции.

Криохирургия – хирургические методы локальной терапии холодом. В данном случае она заключается в высококачественной коагуляции с термоконтролем, анодного электролиза и метода индукционного нагрева.

По данным многих исследователей, у 85–90 % больных паркинсонизмом после стереотаксической операции наблюдается улучшение состояния: практически полностью больные избавляются от дрожания и ригидности мышц соответствующих конечностей, снижается акинезия, улучшается походка, возвращается способность писать и обслуживать себя. Стереотаксическая операция, осуществленная на одной стороне, не предотвращает прогрессирования процесса на другой стороне.

Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера – заболевание, которому свойственен распад высших корковых функций и ведущее к слабоумию вследствие атрофии головного мозга. Относят к группе пресенильных деменций. Впервые это заболевание было описано в 1907 г. Но до сих пор не ясен вопрос о взаимоотношениях болезни Альцгеймера и сенильной деменции (слабоумия).

Некоторые исследователи, основываясь на сходстве морфологических изменений и закономерностях развития обоих заболеваний, а также на наблюдениях за присоединением очаговых расстройств в редких случаях старческого слабоумия, считают болезнь Альцгеймера ранней стадией сенильной деменции, но более затяжной и тяжелой. Другие же исследователи считают болезнь Альцгеймера самостоятельным заболеванием, опираясь на свойственные клинические и генетические особенности.

О распространенности этого заболевания судить сложно, так как сведений недостаточно. В психиатрических клиниках болезнь Альцгеймера составляет от 0,3 до 0,9 %, но среди психических заболеваний, начавшихся в возрасте старше 50 лет, – около 5 %.

Заболевание начинается в возрасте 54–56 лет, а длится 8–10 лет. Однако замечены отклонения от средних цифр; описывались случаи как ранние (ювенильные), поздние (сенильные) формы, так и случаи с очень затянувшимся течением (10–15 лет и более). Женщины страдают этим заболеванием намного чаще – в 3–5 раз.

Патологическая анатомия

По мнению большинства исследователей, патолого-анатомические изменения при болезни Альцгеймера качественно сходны с сенильной деменцией. Выявляются диффузная атрофия мозга, в большей мере коры и менее – в серых подкорковых образованиях. При сравнении болезни Альцгеймера и сенильной деменции макроскопически и микроскопически были выявлены значительно большие изменения, отличающиеся более выраженной очаговостью у первого заболевания соответственно.

Клиническая картина

Обычно болезнь Альцгеймера течет как прогрессирующий, ведущий к слабоумию процесс, к которому чаще в первые 2–3 года присоединяются симптомы распада высших корковых функций (речи, праксиса, счета, узнавания и другие).

Главное место в развитии деменции при болезни Альцгеймера занимают ранние прогрессирующие нарушения памяти. Больной плохо ориентируется в пространстве, осознавая свою

психическую несостоятельность. Постепенно появляется полная амнестическая дезориентировка, а аутопсихическая дезориентировка может достигнуть степени, когда больной перестает узнавать даже собственное изображение в зеркале. В меньшей степени, чем при сенильной деменции, амнестический синдром совмещается с оживлением прежнего опыта (сдвигом ситуации в прошлое). На ранней стадии начинают проявляться нарушения внимания, осмысливания, восприятия окружающего.

У развивающейся деменции есть свойственная ей особенность – прогрессирует утрата привычных навыков, даже наиболее автоматизированных. Это нарушение затем медленно переходит в ясную апраксию. Происходит перерастание предыдущих особых черт деменции в неврологические расстройства: забывчивость переходит в амнестическую афазию, нарушение оптического внимания – в оптическую агнозию. Все вышеперечисленное является особенностью динамики деменции болезни Альцгеймера.

Распад речи характеризуется доминированием амнестической и сенсорной афазии; через некоторое время появляются нарушения моторной речи, которым свойственно насильственное повторение отдельных слогов и букв (логоклония) и речевое возбуждение. Больше всех при этом заболевании страдает письмо (аграфия) и счет (акалькуния). Апраксия может проявляться в крайней степени; при этом наблюдается картина общей моторной растерянности или полной апрактической обездвиженности.

При болезни Альцгеймера относительно часто наблюдается психотические расстройства. Они могут проявляться на разной стадии заболевания, но чаще фиксируется в первые годы. В основном это рудиментарные бредовые и галлюцинаторные синдромы или состояние потраченного сознания. Иногда проявляются затяжные психозы, возникающие в основном у конституционально предрасположенных лиц, при малой прогрессивности самого процесса, ведущего к слабоумию.

У 25–30 % больных возникают эпилептические припадки, чаще генерализованные, реже – абортивные, хотя прогрессивное течение эпилептического синдрома наблюдаются редко. Обычно проявляются различные неврологические, а именно подкорковые, симптомы (гипокинетически-гипертонические и разнообразные гиперкинезы, особенно хореиноформные). В начальной стадии заболевания возникают: насильственный плач и смех, оральные и хватательные автоматизмы и рефлекс, доминирование вынужденной (эмбриональной) позы, истощение, булимия, эндокринные расстройства, у женщин появляются признаки маскулинизации. При исследовании наследственности были получены противоречивые результаты. Многие авторы считают болезнь Альцгеймера полигенным заболеванием. Мнения авторов разделились. Одни описывают случаи заболевания с доминантным типом передачи наследственного материала, другие – группу пробандов, в семьях которых присутствует значительное накопление больных болезнью Альцгеймера или сенильной деменцией.

Диагноз

В обычных случаях диагноз болезни Альцгеймера вполне совместим с жизнью. Ее клиническое течение характеризуется значительно большей выраженностью очаговых расстройств по сравнению с сенильной деменцией. Трудности вызывают иногда псевдоальцгеймеровские формы заболевания, для которого типично менее плавно – прогрессивное течение. Болезнь Альцгеймера нужно уметь отличать от болезни Пика, у которого центральное место занимает грубые изменения личности, а расстройства памяти выражены меньше.

Лечение

Эффективных методов терапии и профилактики не разработано.

Прогноз

Прогноз неблагоприятен. Заболевание прогрессирует, а больные погибают в разные сроки от начала заболевания.

Торсионная дистония

Торсионная дистония (от лат. *torsio* – «вращение, скручивание»; от греч. *dys tonos* – «напряжение») хроническое нарастающее заболевание головного мозга, при котором главным образом поражается экстрапирамидная система. Для него свойственно меняющееся, равномерное распределение мышечного тонуса по отдельным частям тела с сопутствующими характерными гиперки-незами, часто – с вращательными движениями. Это редкое заболевание, в основном болеют мужчины.

Первым клиническую картину торсионной дистонии описал М. В. Швальбе в 1907 г. На протяжении многих лет он наблюдал семью, у которой в двух поколениях было 5 больных, болеющих, по его мнению, истерическим неврозом, а на самом деле – торсионной дистонией. В 1911 г. Г. Оппенгейм доказал, что торсионная дистония является органическим заболеванием головного мозга, вызываемым поражением подкорковых узлов, и что отнесение ее к истерии ошибочно. Длительное время вопрос о нозологической принадлежности торсионной дистонии оставался спорным. Одни ученые считали, что торсионная дистония – это самостоятельное наследственно обусловленное заболевание. Другие не только не придавали значения наследственности в этиологии торсионной дистонии, но и были уверены, что имеются только торсионно-дистонические синдромы при нарушениях экстрапирамидной системы разной этиологии: инфекционном и токсическом энцефалитах, черепно-мозговой травме, сосудистых заболеваниях головного мозга, родовой травме и др. В настоящее время установлено и общепринято, что торсионная дистония – самостоятельная нозологическая форма, в образовании которой основная роль принадлежит наследственному фактору. Наследование наблюдается различное. В одних семьях заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, в других, что бывает чаще, аутосомно-рецессивному. Торсионная дистония, наследуемая в первом случае, наблюдается на протяжении 2–3 поколений, а в других семьях 4–5 поколений. При аутосомно-рецессивном типе наследования были случаи кровного родства родителей. Отмечаются спорадические случаи торсионной дистонии.

Патогенез

Патогенез не известен. Первичное нарушение обмена веществ не выявлено. Возможно, что в патогенезе участвуют нарушения содержания катехоламинов, преимущественно дофамина. Патофизиологическая сущность торсионной дистонии характеризуется нарушением подкорковой регуляции мышечного тонуса. При патолого-анатомическом исследовании выявляют негрубые дегенеративные изменения в коре головного мозга и сильнее выраженные – в базальных ядрах, красном ядре, льюисовом теле (*nucleus subthalamicus*), черном веществе (*substantia nigra*), зубчатом ядре мозжечка.

Клиническая картина

Обычно первые признаки торсионной дистонии проявляются в возрасте 5–20 лет. Заболевание протекает медленно прогрессирующе, редко стационарно. Торсионная дистония, которая наследуется по аутосомно-рецессивному типу, часто возникает раньше и протекает тяжелее, чем у больных с аутосомно-доминантным типом наследования. К первым признакам заболевания относятся непроизвольные движения в одной, чаще нижней, конечности. При этом больные испытывают чувство неудобства во время походки. Постепенно распространяются гиперкинезы, которые появляются и усиливаются при попытках изменить положение

тела, совершить какое-либо движение, во время стояния, при ходьбе, эмоциональном возбуждении.

В связи с различной локализацией гиперкинезов выделяют локальную и генерализованную форму торсионной дистонии.

При локальной форме образуются гиперкинезы мышц конечностей и шеи. В конечностях (в каждой в отдельности) могут появиться различные, иногда вычурные непроизвольные движения атетоидные, гемибаллические, миоклонические, хореатические, тикообразные, тонические спазмы и дрожание. Свойственные вращательные движения наблюдаются вдоль продольной оси конечностей. В проксимальных отделах конечностей гиперкинезы проявляются сильнее, чем в дистальных. Бывают случаи, когда гиперкинез мышц правой руки может характеризоваться клинической картиной синдрома писчего спазма. При этом в начальной стадии заболевания спазмы появляются в основном только при письме. Затем спазмы медленно распространяются и на другие мышцы руки, которые не участвуют в акте письма. Вследствие гиперкинезов мышц появляются резкие повороты головы назад, вперед, в стороны. В начале заболевания тонические спазмы шейных мышц могут быть похожими на синдром спастической кривошеи. Затем возникают и другие непроизвольные движения, которые не характерны спастической кривошее. Локальная форма встречается гораздо чаще, чем генерализованная. Он переходит в генерализованную форму постепенно и в разные сроки от начала заболевания и проявляется возникновением гиперкинезов мышц туловища. Постепенно они быстрее распространяются, становятся все более выраженными. Из-за гиперкинезов длинных мышц спины меняется конфигурация позвоночника возникают его искривления, переразгибание в поясничном и нижнем грудном отделах с резким лордозом и кифосколиозом. Иногда проявляются штопорообразные движения туловища. Усиливаются гиперкинезы мышц конечностей, шеи, а иногда возникают спазмы лицевой мускулатуры. Возможно проявление нарушения речи. Во время пауз между гиперкинезами мышечный тонус бывает повышенным, пониженным, а иногда нормальным.

Часто отмечается кратковременное застывание больного в аномальных позах. Походке характерна вычурность, раскачивание («походка верблюда»). Самообслуживание больного затруднено, но пациенты адаптируются к двигательным нарушениям, у них получается временно уменьшать или устранять возникающие гиперкинезы и совершать сложные движения, например, бегать, прыгать, танцевать. Когда больной лежит, а также в покое и при отвлечении внимания гиперкинезы прекращаются, во время сна не проявляются. У больных не возникают парезы, координационные, чувствительные и тазовые расстройства. Сохраняются сухожильные рефлексы, патологические рефлексы не вызываются. Отсутствуют интеллектуально-мнестические расстройства. При неблагоприятном течении в поздних стадиях болезни возможно развитие деформации суставов, мышечных контрактур туловища и экстрапирамидная ригидность мускулатуры туловища, конечностей, лица, языка, глотки, что сопровождается нарушениями жевания, глотания и дыхания.

Диагноз

Диагноз ставят на основе клинических данных. В основном он не вызывает сомнений, если в семье есть случаи заболевания торсионной дистонией. В спорных случаях следует проводить дифференциальную диагностику с торсионно-дистоническими синдромами, особенно проявляющимися хронической формой эпидемического энцефалита и гепато-церебральной дистрофией.

Дифференциальный диагноз

Дифференциально-диагностическое значение при эпидемическом энцефалите имеет острое развитие заболевания, нарушение сна, диплопия, недостаточность конвергенций, судороги зрения, вегетативные расстройства и в самых поздних стадиях – симптомы Паркинсона.

Отличием торсионной дистонии от гепато-цереб-ральной дистрофии является кольцо Кайзера-Флейшера (отложение по периферии роговицы глаз содержащего медь зеленовато-бурого пигмента), дефект обмена меди с низким содержанием в крови церулоплазмينا, цирроз печени.

Другие заболевания экстрапирамидной системы, имеющие торсионно-дистонические синдромы, отличаются от торсионной дистонии тем, что не нарастают, подвергаются обратному развитию (в той или иной степени) с уменьшением частоты и выраженности гиперкинезов. В их клинической картине гиперкинезы сопровождаются другими симптомами поражения головного мозга, не характерными для торсионной дистонии.

Лечение

Лечение консервативное и оперативное. Принимают цикло-дол, артан, норакин, динезин, тропацин, малые дозы а-ДОФА в сочетании с транквилизаторами (элениумом, седуксеном), витамины группы В; проводят курсы лечебной гимнастики, водолечение. В поздних стадиях торсионная дистония при дефектах суставов и мышечных контрактурах иногда применяют ортопедические операции. При торсионно-дистонических синдромах терапия направлена на основное заболевание, по показаниям назначают симптоматические средства.

Оперативное лечение (стереотаксические операции) применяют в тех случаях, когда заболевание прогрессирует и лишает больного трудоспособности и возможности самообслуживания. Противопоказаны операции при кахексии, тяжелых заболеваниях внутренних органов, болезни крови. Большая длительность и тяжесть торсионной дистонии в поздних стадиях не относятся к противопоказаниям.

Стереотаксические операции на базальных ядрах мозга основываются на деструкции одной или двух подкорковых структур, что обуславливает разрыв патологической цепи, по которой циркулируют импульсы, вызывающие гиперкинезы и дефекты мышечного тонуса. Раньше с этой целью совершали деструкцию медиального членника бледного шара, что давало положительный эффект приблизительно у половины больных. В 1960-х гг. оперативное лечение торсионной дистонии начали производить путем таламотомии деструкции вентрального ядра таламуса, к которому конвергируют пути, соединяющие необходимые звенья экстрапирамидной системы. Теперь с целью повышения эффективности лечения осуществляют комбинированную деструкцию вентролатерального ядра таламуса и субталамической области, благодаря которому более чем у 80 % больных наблюдается стойкое и значительное улучшение состояния. При локальной форме торсионной дистонии деструкцию базальных ядер головного мозга осуществляют на стороне, противоположной той стороне тела, на которой имеются нарушения мышечного тонуса и гиперкинезы. При генерализованной форме торсионной дистонии производят обычно две операции с интервалом между ними примерно в 6–8 месяцев. Первую операцию, как правило, производят на стороне, противоположной более пораженным конечностям. Если поражение выражено с обеих сторон одинаково, то первую операцию осуществляют слева для восстановления в первую очередь функций правой руки.

При выраженных гиперкинезах операцию делают под наркозом, реже (в более легких случаях) используют местную анестезию.

Прогноз

Прогноз неблагоприятный. В поздней стадии больные часто погибают от интеркуррентных заболеваний. После стереопатических операций гиперкинезы и мышечная ригидность в основном уменьшается или исчезает.

В результате больные могут ходить и обслуживать себя, выполнять многие необходимые действия. По данным Э. Н. Канделя, у 66 % больных на протяжении многих лет после операции результат оставался хорошим или оценивался как значительное улучшение.

Профилактика

Семья больного торсионной дистонией должна быть под наблюдением медико-генетической консультации. Родителям ребенка, больного торсионной дистонией, советуют отказаться от дальнейшего деторождения.

Глава 4

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Рассеянный склероз

Рассеянный склероз (Sclerosis disseminate) – заболевание центральной нервной системы, обусловленное появлением очагов де-миелинизации («де» – нарушение, разрушение), рассеянных по спинному и головному мозгу, чаще носит ремиттирующий характер. Это одно из самых частых заболеваний, сопровождающихся органическими поражениями ЦНС.

Этиология

Этиология этого заболевания мало известна, существует множество гипотез. Предполагают вирусную инфекцию, нарушение иммунных процессов, генетические дефекты и т. д. Существуют несколько факторов, способствующих возникновению рассеянного склероза:

- 1) наследственная (генетическая) предрасположенность;
- 2) нарушения центральной иммунной регуляции в результате черепно-мозговых травм;
- 3) вирусные инфекции (краснуха, герпес, грипп, корь, эпидемический паротит, ветряная оспа) – так как, имея перечисленные заболевания в анамнезе, в организме долгое время остаются антитела к этим заболеваниям и при нарушении гематоэнцефалического барьера возможно их проникновение в нервную систему.
- 4) пищевой фактор – преобладание насыщенных жирных кислот по отношению к ненасыщенным, а также дефицит микроэлементов в пище и воде (таких, как цинк, кобальт, селен, медь, магний, молибден, алюминий и т. д.);
- 5) экологический фактор – заболеваемость проявляется чаще в экологически загрязненных районах (с нефтеперерабатывающей, химической, металлургической промышленностью, в регионах захоронения радиоактивных отходов и т. д.).

Некоторые ученые склонны связывать возникновение рассеянного склероза с проживанием в той или иной климатической и географической зоне. Первый случай рассеянного склероза был известен в 1835 г. от французского врача Ж. Крювелье. В 1837 г. в Великобритании это заболевание описал Красвелл. Уже в 1868 г. французский невролог Исаак Мартен Шарко (1825–1893 гг.) описал рассеянный склероз. Отсюда возникла всем известная «триада Шарко», которая до сих пор используется при дифференциальной диагностике этого заболевания.

А Луис Ранвье в 1878 г. впервые описал миелин и нервные клетки, образующие миелин, а также узловые перехваты (отсюда «перехваты Ранвье», о которых будет упомянуто далее).

Понятие нейроаллергии, которая имеет место в процессе де-миелинизации нервного волокна, впервые выдвинул Г. Пете в 1942 г.

Патогенез

В патогенезе заболевания лежит процесс демиелинизации фокальной, а также диффузной электрофокальных зон и так называемый перивентрикулярный лейкоареозис (т. е. разрыхление белого вещества). Появляются очаги склероза или бляшек, которые состоят из так называемых глиозных элементов (клеток или волокон). Для того чтобы четко представить картину происхождения изменений, необходимо знать некоторые особенности строения нервных волокон. Итак, нервные волокна представляют собой своеобразные комплексные образования, не

являющиеся самостоятельными структурами нервной ткани. Они включают в себя следующие элементы:

- 1) нервные отростки – осевые цилиндры;
- 2) леммоциты (шванновские) или глиальные клетки;
- 3) базальную пластинку, имеющую соединительнотканное строение. Как известно, ведущей функцией нервных клеток (волокон) является проведение нервных импульсов, это задача именно отростков (т. е. осевых цилиндров), а способствуют этому процессу шванновские клетки (т. е. леммоциты).

По своему строению и функции нервные волокна разделяются на два вида:

- 1) безмиелиновые;
- 2) миелиновые.

Безмиелиновые волокна состоят из леммоцитов, образующих между собой цепь, в которую как бы вставлено несколько осевых цилиндров (от 5 до 20), которые погружены в цитоплазму леммо-цита, таким способом образуя мезаксон. Мезаксон имеет большее значение в миелиновых нервных волокнах, которые сходны в своем структурном строении:

- 1) один осевой цилиндр, погруженный в центр цепи леммоцитов;
- 2) длинный мезаксон, закрученный вокруг осевого цилиндра, в результате чего образуется миелиновый слой;
- 3) ядро леммоцитов и их цитоплазма смещаются к периферии, составляя невролемму миелинового волокна;
- 4) базальная пластинка располагается по периферии.

Таким образом, миелиновая оболочка представляет собой закрученный мезаксон, который образуется в результате наслоения липидных слоев. Границы соседних между собой леммоцитов образуют узловые перехваты, известные как перехваты Ранье (см. выше). Участки между двумя такими перехватами называются межузловыми сегментами, каждый из них протяженностью в один леммоцит. По диаметру миелиновые нервные волокна больше, чем безмиелиновые, и составляют 12–20 мкм. Скорость проведения нервного импульса также выше и составляет 1–120 м/сек. Такая высокая скорость объясняется сальтаторным способом проведения нервного импульса, т. е. скачками от одного узлового перехвата к другому. Таким образом, миелин играет важную роль в проведении нервного импульса. При демиелинизации нервных волокон происходит нарушение проведения нервного импульса, за счет чего возникают преходящие двигательные, сенсорные и (или) зрительные нарушения. В демиелинизации нервного волокна участвуют глиальные клетки, которые могут фагоцитировать фрагменты осевого цилиндра и его миелиновую оболочку. Нарушения могут быть преходящими, так как иногда происходит восстановление нервного волокна, а, следовательно, и восстанавливается передача нервного импульса. Но с годами появившиеся очаги поражения не восстанавливаются из-за склеротических изменений, утяжеляя картину заболевания.

Соотношение миелиновых и безмиелиновых волокон в нервах индивидуально, поэтому клиническая картина при повреждении нервного волокна у разных больных может незначительно отличаться по характеру нарушения чувствительности и вегетативных расстройств, а также по их локализации и тяжести. Доктор медицинских наук профессор В. Н. Головкин различает несколько основных патогенетических факторов, влияющих на клинику и характер течения рассеянного склероза.

1. Инфекционно-аллергический фактор берет начало после перенесения некоторых инфекционных заболеваний (ангина, грипп, хламидиоз, ревматизм, пиелонефрит, гепатит и так далее) и дает клинику энцефаломиелита с ремитирующим течением. Неврологический синдром складывается из признаков поражения ствола мозга (моста), зрительного нерва, мозжечка и участков столбов спинного мозга. Отсюда соматические изменения: миокардит, полиартрит, синусит, увеит, железодефицитная анемия и т. д.

2. Эндокринзависимый фактор характеризуется мелкоочаговым поражением мозга. В периоды гормональных перестроек организма (13–16 лет и после 40 лет) могут появляться эндокринные нарушения в виде гинекомастий у юношей, задержкой опущения яичка, овариально-менструальными дисфункциями у девочек, галактореей, аменореей, инволюционным купингомо-зом. Возможно гипотиреоидное состояние, мигрень, ювенильный сахарный диабет, микседема. Имеют место миопатические, амио-статические, миастенические синдромы.

3. Вирусиндуцированный фактор – проявляется чаще у молодых и характеризуется клиникой прогрессирующего лимфоэн-цефаломиелита. Имеют место психические расстройства, изменения поведения, агнозии и апраксии, тревожно-мнительные состояния.

4. Гиперлипидемический фактор как составляющий аутоиммунные нарушения. Неврологические признаки цереброспинальной формы рассеянного склероза. При дополнительном обследовании больных могут выявляться субкомпенсированный хронический панкреатит, гепатит и другие поражения желудочно-кишечного тракта. При сцинтиграфии выявляется гепато-лие-нальный синдром.

5. Иммунодефицитный ассоциированный фактор. В анамнезе возможны онкозаболевания, злокачественный рассеянный склероз, шизофрения. Рассеянный склероз может сочетаться с псориазом, миастенией, ихтиозом, системной красной волчанкой. В неврологической картине преобладают пирамидные расстройства, спинальная симптоматика, гемипарезы.

Атонический энцефалопатический фактор чаще совмещается с инфекционно-аллергическим патогенетическим фактором рассеянного склероза. В анамнезе имеют место аллергические заболевания на фоне вредных производств (лакокрасочные материалы, антибиотики, производство пластмасс). В клинической картине бронхиальная астма, полиартралгии, сосудистые головные боли, полиаритмии.

Клиническая картина

Для клинической картины рассеянного склероза характерны поражения зрительного нерва, преходящий туман перед глазами (до 7-10 дней), до развития амавроза, темпоральных изменений глазного дна и атрофии зрительного нерва. Следует дифференцировать от наследственного заболевания Лебера, где также прогрессирует снижение зрения на оба глаза, при осмотре выявляется глазное дно серого цвета.

При поражении пирамидных путей возникает демиелинизирующий симптом Бабинского, снижение или исчезновение поверхностных брюшных и подошвенных рефлексов, верхний центральный парез, нижняя спастическая параплегия, псевдобульбарные расстройства, может возникать насильственный смех и плач. При поражении ствола мозга (моста) возникают признаки дрожания и двоения предметов перед глазами, при отведении глаз в сторону возникает горизонтальный нистагм, при взгляде прямо – ротаторный нистагм, дизартрия, поперхивания во время еды, в редких случаях – нарушение глотания и речи.

При поражении мозжечка возникает множество характерных симптомов: скандированная (прерывистая) речь, шаткая походка различной степени выраженности, вплоть до атаксии с выраженной гиперметрией, при выполнении пальценосовой пробы проявляется интенционный односторонний тремор, триада Шарко (нистагм, интенционное дрожание, скандирование).

Поражение спиноталамического тракта, таламуса, канатиков и корешков нервов, лемписки, а также мышечного и костно-связочного аппарата проявляется нарушением чувствительности (онемение щеки, пальцев ног, голени, снижение вибрационного чувства, хронической дискинезии конечностей, проприоцептивной атаксии, мышечно-скелетных болей, феномен Лермитта – «удар электрического тока» в руках или спине при резких движениях головой). Также поражается спинной мозг, что проявляется с начала заболевания в виде флексорных и экстензорных рефлексов на стопах и кистях, симптомом складного ножа, неустой-

чивостью в позе Ромберга из-за повреждения боковых и задних столбов. Чем дальше продвигается патологический процесс, тем выраженнее становится симптоматика заболевания.

Например, сильная спастика мышц, плюпусы стоп и коленных чашечек, спинальные автоматизмы, а также сгибательные контрактуры в коленных суставах, сопровождающиеся приведением ног к животу. Чем дальше продвигается процесс демиелинизации, тем усиливаются амиотрофии, появляются трофические расстройства (пролежни, язвы). Имеют место тазовые расстройства (позывы к мочеиспусканию, запоры, задержки мочи), которые с течением заболевания переходят в недержание мочи и кала.

Имеет место нарушение высшей нервной деятельности человека, а именно депрессии, личностная тревожность, астенический синдром, эйфорическая деменция, обсессивно-фобический синдром. Выраженность тех или иных симптомов зависит от степени поражения белого вещества мозга, количества склеротических бляшек в базальных ганглиях и т. п. Из-за улучшения диагностических методов и методов современного лечения рассеянного склероза количество больных с легким течением заболевания, у которых проявляются интеллектуально-мнестические, психоэмоциональные изменения преобладает над более тяжелым течением. Этот факт необходимо учитывать при назначении медикаментозного лечения.

Диагностика

Для диагностики рассеянного склероза применяют различные методы исследования:

- 1) компьютерную томографию (позволяет обнаружить очаги демиелинизации);
- 2) электромиографию, при вызванных потенциалах скорость проведения нервных импульсов замедляется специальной аппаратурой и обрабатывается на компьютере. Снижение таковой является косвенной причиной процесса демиелинизации;
- 3) магнитно-резонансную томографию (выявляет очаги повышенной интенсивности, т. е. очаги демиелинизации);
- 4) биохимические методы исследования (реактивы выявляют в крови: ЛПВП/ЛПНП крови, липограмма СМЖ и т. д.);
- 5) иммунологические исследования (определяют содержание в крови специфических маркеров, характерных для рассеянного склероза);
- 6) клиническую диагностику, офтальмологическое обследование – прогрессирующая миопия, глазное дно серого цвета, часто имеет место феномен выпадения полей зрения.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится между заболеваниями, при которых также встречается процесс демиелинизации нервного волокна – невралгии, радикулиты, различные полиневропатии и т. д. Изменения глазного дна заставляют дифференцировать это заболевание с наследственным заболеванием Лебера. Наличие мозжечкового синдрома – с первичными cerebellar атрофиями, опухолями мозжечка. Спинальная форма рассеянного склероза дифференцируется с острым и хроническим миелитом.

Современные методы обследования больных исключают возможность усомниться в правильности постановки диагноза.

Лечение

Лечение рассеянного склероза зависит от течения и фазы (обострения, ремиссии) заболевания, от преобладания того или иного патогенетического фактора в развитии болезни. Все известные методы лечения не излечивают болезнь, а лишь переводят фазу обострения в фазу ремиссии и помогают продлить ее (ремиссию) как можно дольше, т. е. предотвратить рецидив заболевания. На начальных стадиях заболевание носит непостоянный характер, после обострения длительное время симптомов не возникает, ремиссия может длиться 3–5 лет, иногда до 10–15 лет. Обострения провоцируются перенесенными вирусными болезнями (ОРВИ, грипп, герпес), стрессами, чрезмерным пребыванием на солнце, употреблением сильно горячей пищи,

тепловыми процедурами (бани, сауны, горячие ванны). Чаще рассеянный склероз протекает непредсказуемо, порой скачкообразно, с обострениями и ремиссиями.

В стадии обострения чаще используют кортикостероиды, которые оказывают мощное противовоспалительное действие. Гормоны позволяют снизить воспаление в очаге демиелинизации, тем самым быстрее восстанавливается функция нервного волокна. Обычно вводят высокие дозы метилпреднизолона внутривенно в течение 3–5 дней, затем назначают таблетированный прием преднизолона в меньших дозах до 2 недель. Учитывая вирусный компонент в возникновении рассеянного склероза, назначают: β 1а-интерферон (аванекс или ребиф), β 16-интерферон (бетаферон и бетасерон), используют также глатирамера ацетат (конакон).

Симптоматическое лечение заключается в назначении десенсибилизирующих препаратов, гепатопротекторов, диуретиков, витаминов и т. д. Есть данные об использовании плазмафереза для очищения крови от веществ с повреждающим действием. Назначают сосудорасширяющие средства (никотиновая кислота, трентал), нестероидные противовоспалительные средства (плак-венил, индометацин) и т. д. В зависимости от патогенетического фактора демиелинизации при рассеянном склерозе существуют некоторые особенности лечения, а именно: при инфекционно-аллергическом факторе назначают антипизин, лечение очагов хронической инфекции, этиотропные средства, имуран, дексаме-тазон; эндокринзависимый фактор позволяет применить десмо-прессин (релизитовый гормон), эпیتالамин, мелатонин (био-регулирующие препараты) и другие эндокринологические лекарственные средства. Вирусиндуцированный фактор – индукторы ЦФН, интерфероны и т. д.

Атонический компонент в возникновении заболевания предполагает десенсибилизирующую терапию, клацидин.

Пересадка костного мозга, а также трансплантация стволовых клеток может потребоваться при иммунодефицитном факторе. Из лекарственных препаратов используют тимоглин, дамаргин, декарис. При обнаружении в крови повышенного содержания ли-пидов применяют плазмаферез, полиненасыщенные жирные кислоты Омега-3 и Омега-6, также используют гепарин.

Лечение атрофических процессов и дегенерации нервных отростков проводится магнитотерапией, электростимуляцией, назначением церебропротекторов (лецитина, церебролизина, ноотропила, кортексина, глиамтилина и т. д.).

При спастичности мышц, спинальных автоматизмах, мышечных болях, контрактурах назначают мидокалм (Н-холиналитик), при спинальной спастичности, клонусах – баклофен (лиорезал), фенибут; ночные дизестерии ног, мионевралгии, синдром Экбой-ма корректируют противосудорожными и миорелаксирующими средствами – диазепамом, реланиумом, седуксеном, сибазоном и т. д. После инсультов часто назначают сирдалут (агонист центральных α 2-адренорецепторов).

С течением рассеянного склероза возникают тазовые расстройства: императивные позывы, недержание, ночной энурез. В таких случаях назначают занафлекс, верапамил, дринтан, диф-рин, десмопрессин, плизин, препараты белладонны и т. д. При задержке мочи, атонии мочевого пузыря, парезе кишечника применяют ацеклидин, прозерин, гомаптомин, празозин, резерпин, йохилибин, сирозомут, баклофен.

Гиперкинетические расстройства при поражении мозжечка (тремор, атаксия, гипотония) уменьшают при помощи серотони-нергических средств. Применяют тестостерон для активации необходимых ферментов, ацетилхистеин – для повышения глутатиона в клетках, аргинин уменьшает перекисный стресс оксида азота, прозак ингибирует обратный захват серотонина, зиксорин осуществляет индукцию микросомального окисления и т. д.

У больного рассеянным склерозом уровень эндорфинов в крови снижен, поэтому на начальных стадиях заболевания применяют так называемую LDN-терапию, т. е. прием калтрексона гидрохлорида в течение длительного времени по 3–4,5 мг. Схема приема данного

препарата устанавливается индивидуально. Синонимы камтрексона гидрохлорида – антаксон (производства Италии), камтриксон ФВ (производства России), ревиа (производства США). Обычно это средство применяют для лечения алкоголизма и наркомании, по некоторым данным американских и отечественных врачей, LDN-терапия дает положительные препараты, ослабевают некоторые симптомы заболевания и даже удается добиться его стабилизации.

LDN-терапия успешно используется в США с 1985 г. Но в нашей стране недостаточно изучена и почти не применяется.

Несмотря на низкую дозировку налтрексона, нельзя гарантировать отсутствие отдаленных побочных эффектов. Налтрексон относится к опиатным антагонистам. Его используют для лечения опиатных наркоманов (героин, морфий и т. д.). Дозы, используемые с этой целью, обычно составляют 150 мг в день и более.

Этот метод был впервые предложен доктором Бернардом Би-хари, который является практикующим неврологом в Нью-Йорке (США), также имеет сертификаты по терапии и психиатрии. Суть метода заключается в приеме 3 мг препарата в день в течение месяца, затем дозу увеличивают до 4,5 мг в день в течение недели. После чего делают перерыв на неделю. Дальнейший прием препарата – по 4,5 мг в день.

Первоначально снижается мышечный спазм и усталость, улучшается работа мочевого пузыря, восстанавливается подвижность, нормализуется сон, уменьшаются мышечные боли и другие симптомы.

У больных рассеянным склерозом уровень эндорфинов в крови снижен (эндорфины – естественные болеутоляющие средства, вырабатываемые головным мозгом), для компенсации этого организм начинает вырабатывать эндорфинов больше, что приводит к сокращению болезненных симптомов и улучшению состояния, к стимуляции иммунной системы за счет увеличения уровня Т-лимфоцитов. По этой причине снижается количество рецидивов заболевания, прогрессирование заболевания.

По утверждению доктора Бихари, никто из получающих эту терапию не перенес обострения заболевания. В периоды инфекции и перенапряжения организма может быть увеличение клинических симптомов из-за уже имеющихся изменений в мозге.

Конечно же, положительное влияние БЖ-терапии не гарантировано, так как до конца не изучено. Существуют данные об обратимых повреждениях печени при назначении препарата более 300 мг в день. Поэтому нельзя назначать эту терапию при тяжелой печеночной, а также почечной недостаточности.

Иногда тревожный сон, усталость, спазмы, боли учащаются, затем эти симптомы исчезают. Часто это случается из-за предыдущего использования сильных анальгезирующих средств, которые вызывают зависимость, увеличивающую болевую чувствительность. Некоторые пациенты доктора Бихари испытывали ригидность мышц, мышечные боли. Полагают, причина этого – в повышении чувствительности к высокому уровню лактозы, содержащейся в капсулах. Как альтернатива лактозе может быть использован карбонат кальция.

Первоначально рассеянный склероз возникает из-за снижения активности Т-супрессоров иммунной системы. В период обострения снижается количество Т-лимфоцитов (Т-супрессоров). Кроме того, LDN-терапия стимулирует иммунную систему, а многие препараты, используемые для лечения рассеянного склероза, подавляют иммунную систему. Отсюда LDN-терапия не может быть использована наряду со стероидами, интерфероном, метотрексатом, имураном и другими иммуносупрессорами. Необходимо оценивать совместимость препаратов, прежде чем назначать терапию.

LDN блокирует болеутоляющие эффекты любых опиатных препаратов (кодеина, морфина и т. д.). Сначала при лечении увеличиваются боли. За две недели до LDN терапии необходимо исключить назначение опиатных препаратов.

Фитотерапия. Помимо базисной терапии в лечении рассеянного склероза используют дополнительные лекарственные средства, а именно фитотерапию (по Баркаулову О. Д., Коненкову С. Ю., Малкову М. Ю.):

1) противоаллергические, десенсибилизирующие травы: ромашку, тысячелистник, полынь, девясил, шлемник, пижму, солодку, череду и т. д.;

2) противовоспалительные растения: шалфей, малину, тысячелистник, иву, ромашку, зверобой, солодку и т. д.;

3) растения с гепатопротекторным действием, детоксиканты – рыльца кукурузы, бессмертник, березу, календулу, рябину, чистотел, хвощ, пустырник, куркуму, душицу, володушку, одуванчик, цикорий, шиповник, боярышник, крапиву, льнянку и т. д.;

4) ЦНС-протективные, противодеструктивные и психотонические фитопрепараты – заманиху высокую – корни, элеутерококк, женьшень, родиолу, лимонник, аралию манжурскую, левзею сафлоровидную, а также сабельник, аир, тмин, мумие, пергу, пыльцу, мед, кипрей, водянику, имбирь, валериану, подмаренник и т. п.;

5) фитопрепараты, влияющие на эндокринную, иммунную, психоэмоциональную сферу, диуретики и другие – Melissa, душицу, гвоздику, крапиву, полынь, кисель, анис, диоскорею, бузину, крушину, мяту, лаванду, тимьян, солодку, омелу, пастушью сумку, эстрагон, ятрышник, кориандр, укроп и прочие.

Фитосборы собираются индивидуально, с учетом течения заболевания, индивидуальной непереносимости. Применение фитопрепаратов заметно улучшает состояние больных рассеянным склерозом, снижает риск обострения сопутствующих заболеваний: ОРВИ, хронического бронхита, заболеваний желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы; улучшается работа почек, повышается иммунитет, нормализуется психоэмоциональное состояние.

Диетотерапия. Важным фактором в лечении заболевания является физиологическое питание, соблюдение диеты. Московским врачом-неврологом В. П. Герценым-Куценко разработана схема энергетического питания для больных рассеянным склерозом, в основу которой легло употребление определенных продуктов питания в зависимости от времени суток. Продукты питания разделены на группы, которые обозначаются буквами: З, М, В, Д, О.

К первой группе (З) относятся капуста, геркулес, ряженка, гречиха, майонез, дыня, хлеб ржаной, сыр, огурцы, чай зеленый, бобовые, мед почечный, горох, сахар, сливки, пшеница пророщенная, шиповник, кокосовые, морепродукты, сливы, арбузы, инжир, перец красный, шоколад.

К группе М относят гранаты, рис, хлеб, кока-колу, репу, икру черную, бананы, водку, пиво, хурму, индейку, козье молоко, кур, аджику, мяту, лук порей, чай, конфеты, чернику, свинину, виноград, баранину, апельсины, пепси-колу, соевые бобы, лук.

В группу В вошли следующие продукты – капуста, рожь, изюм, тыква, масло кукурузное, морковь, чернослив, редька белая, спирт, вино, корейка, ликер, коньяк, грудинка, колбаса, рыба, прополис, семечки подсолнечника, сало свиное, йогурт, чай почечный, шалфей, календула, кабачки, зерно, абрикос, рыбий жир, кофе, грибы, чабрец, фасоль.

К четвертой группе (Д) отнесли следующие продукты: лимон, укроп, кефир, калину, ячмень, яблоки, ревень, творог, рябину красную, пшеничные отруби, мандарины, петрушку, крыжовник, сметану из козьего молока, орехи арахис и грецкие, уксус, икру красную, клюкву, овес, груши, кинзу, молоко, бруснику, кукурузу, абрикосы, щавель, смородину, сельдерей, масло сливочное и подсолнечное, ягодный чай, лавровый лист, печень.

Последняя группа О включает киви, свеклу, манку, вишню, патиссоны, персики, картофель, хлеб пшеничный высшего сорта, черемуху, мед с женьшенем, облепиху, хрен, масло оливковое, крапиву, землянику, рябину черную, семена подсолнечника, говядину, яйца, кизил, помидоры, курагу, редис, пшеницу, малину, баклажаны, ананасы, редьку черную, грейпфрут,

орехи миндаль и кедровые, клубнику, чай, чеснок, кетчуп, настой полыни, герани и зверобоя, перец черный, Melissa, сердце.

Каждую группу продуктов необходимо употреблять строго в определенное время суток, например: группы З, М и О – с 5.00 до 10.00 утра, группы М, В, и О – с 10.00 до 15.00, с 15.00 до 20.00 – продукты групп В, Д, О. После 20.00 и до 24.00 – группы Д и О. При необходимости с 0.00 до 5.00 можно использовать продукты групп О и З.

Физкультура. Больным рассеянным склерозом необходимо заниматься физическими упражнениями, чтобы стимулировать обмен веществ в нервной системе, за счет чего будут создаваться условия для восстановления поврежденных участков нервной ткани и снижение симптомов заболевания. При повышенном мышечном тоне специальные упражнения на расслабление и растяжение мышц снижают спастичность и являются профилактикой развития контрактур. Следует назначать упражнения на координацию движений. Но необходимо учитывать тот факт, что чрезмерные физические нагрузки могут, наоборот, спровоцировать обострение заболевания. Таким образом, интенсивность нагрузок необходимо подбирать индивидуально, чтобы не ухудшить состояние больного.

Почти сразу, как только возникли проявления рассеянного склероза, необходимо начинать реабилитационные мероприятия, направленные на стимулирование естественных сил организма и дополнение медикаментозного лечения, улучшение состояния больного, на сохранение жизненно важных функций организма, снижение частоты обострений и удлинение ремиссий.

Реабилитацию можно подразделить на активную и пассивную. При активной реабилитации больной самостоятельно выполняет назначенные ему физические упражнения. Пассивная же реабилитация требует больших усилий специалистов в отношении больного или специализированного медицинского оборудования, а также необходима помощь родственников, ухаживающих лиц. Физические упражнения существенно дополняют медикаментозное лечение, так как нервные импульсы, поступающие от сухожилий мышц, суставов и так далее, повышают обмен веществ в клетках и тканях органов и систем, в том числе и нервной системы. Вследствие повышается активность в двигательных и чувствительных центрах нервной системы. В процессе реабилитации очень важно не переусердствовать, нагрузки должны быть постепенные, носить регулярный характер. Желательно заинтересовать больного в проводимом лечении, так как зачастую они «ушли в себя», теряют веру в проводимые реабилитационные мероприятия, что сильно снижает эффективность лечения.

Выбор реабилитационных мероприятий зависит от того, какие именно функции у больного нарушены. Чаще применяются упражнения лечебной физкультуры для снижения спастичности, улучшения координации движения, укрепления мышц. Лучше, если выполнение необходимых упражнений доставляет больным рассеянным склерозом удовольствие, поднимает настроение, но не утомляет. Больной может сам импровизировать при выполнении упражнений, подбирать необходимую скорость движений.

Чаще выполняются плавные, одновременные движения без резких толчков, полезны упражнения на растяжку мышц, но при этом нельзя допускать резкое сокращение растянутых мышц. Больному необходимо научиться самостоятельно чувствовать свой организм и вовремя корректировать выполнение упражнений.

Реабилитационная программа должна быть направлена на разрушение старых рефлексов, сформировавшихся за время болезни, и закрепление новых.

Л. С. Солдатенков разработал реабилитационную программу для больных рассеянным склерозом, включающую подробное описание упражнений при различных нарушениях функций организма. В частности, описаны упражнения для снижения степени пареза и повышения мышечной силы. При парезе в мышцах часто наблюдается спастика, а упражнения ее уменьшают. Основы движений в этой терапии заключаются в многократном их повторении, пре-

одолении сопротивления, использование изолированных движений в суставах, в различных направлениях. Необходимо помнить о том, что при повышении мышечного тонуса упражнения прекращают, а также требуется вести наблюдение за дыханием больного во время физической нагрузки.

Упражнения при атаксии заключаются в повышении точности и меткости движений. Назначаются баллистические упражнения (толчки, метания, броски и т. д.). Таким образом, усиливается поток информации от мышц, связок, суставов в центральную нервную систему.

Л. С. Солдатенков предлагает также так называемую диагональную гимнастику для больных с различной церебральной патологией с целью улучшения функционирования многих структур головного и спинного мозга. В этой гимнастике используют принцип регулярности, непрерывности и систематичности. Упражнения выполняются строго индивидуально с учетом стадии, формы и клиники заболевания. Диагональная гимнастика также нацелена на снижение тонуса мышц, улучшения общей подвижности, освоение новых двигательных навыков и т. д. Существуют противопоказания данной гимнастики для некоторых больных (при наличии сильного болевого синдрома, контрактур, негативного психического отношения к данным упражнениям). Осторожно используют эту гимнастику у больных со злокачественными новообразованиями и тяжелой хронической сопутствующей патологией.

Нужно помнить о том, что физические упражнения приносят видимый результат только в случае соблюдения регулярности.

Наряду с физическими упражнениями необходимо как можно больше пребывать на свежем воздухе, совершать прогулки (если это возможно), наладить режим питания.

Говоря о питании при рассеянном склерозе, нельзя не вспомнить о методе доктора Кузьмина, который заключается в исключении из рациона всех жиров животного происхождения (кроме тех, что содержатся в рыбе) и пополнении диеты растительными жирами. Доктор Кузьмин предлагает принимать по 2 столовые ложки растительного нерафинированного масла первой выжимки в день, так как имеющиеся там аминокислоты оказывают противовоспалительное действие на спинной и головной мозг; уменьшить употребление сладкого (конфет, сахара, шоколада), использовать в пищу цельные крупы, ржаной хлеб, пророщенные зерна, чернику.

Исход борьбы с рассеянным склерозом зависит от выполнения всех рекомендаций, от психоэмоционального состояния больного. Рассеянный склероз чаще начинается в самый разгар жизни человека, лишая таким образом его всех или многих радостей в жизни. В этот момент важно не отчаиваться, не озлобиться, а продолжать жить и бороться за качество жизни. Не лишать себя общения с таким же больным рассеянным склерозом, с друзьями и родственниками, по возможности вести активный образ жизни.

Правила поведения больных рассеянным склерозом

Существует несколько правил, согласно которым больной рассеянным склерозом должен вести себя.

1. Не перегреваться, т. е. горячая ванна, душ, баня или сауна не для таких больных. Длительное пребывание на солнце также противопоказано.

2. Необходимо знать родственный анамнез, т. е. не болел (болеет) ли кто из родственников сердечно-сосудистыми заболеваниями (гипертоническая болезнь, стенокардия, инфаркты миокарда, инсульты и т. д.). Если таковые имеются, то необходимо следить за уровнем липидов (холестерина) в сыворотке крови, употреблять меньше жиров животного происхождения, больше растительной пищи. Постоянно следить за цифрами артериального давления и уровнем сахара крови.

3. Следить за состоянием своей иммунной системы. Нужно избегать контактов с потенциальными аллергенами. Если у больного имеется аллергическая реакция на что-либо, обязательно иметь при себе противоаллергические средства.

4. Оберегать себя от простудных и вирусных заболеваний. При себе иметь интерферон.

5. По возможности подготовить свое жилище, чтобы оно было удобным для человека с рассеянным склерозом.

6. Сбалансированное питание: употребление больших количеств кофе, сладких булочек, тортов и пирожных, сливочного масла, животных жиров и так далее увеличивают мышечные спазмы и могут спровоцировать обострение заболевания.

7. Занятия физическими упражнениями, йогой, плаванием, аутотренингом, ездой на велосипеде, катанием на лодке и т. д.

Важно остерегаться переутомления, вести здоровый образ жизни, не волноваться. Не конфликтовать, не употреблять алкоголь, не курить, не переохлаждаться, не перегреваться, вовремя посещать лечащего врача, после каждого обострения важно проводить реабилитационное лечение.

Критически воспринимайте новейшие методы лечения рассеянного склероза, так как эффективность того или иного метода подтверждается временем. Не занимайтесь самолечением, обязательно консультируйтесь с лечащим врачом.

Рассеянный склероз чаще всего начинается в молодом возрасте, но имеют место случаи проявления заболевания в период с 15 лет и до 60 лет. У женщин заболевание проявляется более часто, чем у мужчин. Среди представителей белой расы, обитающих в умеренном климате, по статистике наиболее высокая заболеваемость. В зависимости от географической широты заболеваемость рассеянным склерозом варьируется от 19 до 64 человек на 100 000 населения. Существует градиент широты, согласно которому число возникновения рассеянного склероза увеличивается в направлении с запада на восток, а также с севера на юг. Таким образом, по России можно выделить северо-западные регионы, где заболеваемость составляет выше 50 человек на 100 000 населения. Согласно статистике в России регистрируется около 5000 впервые заболевших в год. При переселении лиц из зон высокого риска в регионы с низкой заболеваемостью (Дальний Восток, Восточная Сибирь) риск заболевания снижается, если переселение происходит до полового созревания или в утробе матери, и повышается, если миграция осуществляется в возрасте от 15 до 60 лет. Существуют также регионы, где заболеваемость постоянно высокая: Хорватия (Горски Катар), Богемия (города Билина и Теплице), Дания (Фарерские острова).

Заболевание не передается по наследству. Но необходимо учесть тот факт, что среди близких родственников частота возникновения рассеянного склероза в 15–25 раз больше таковой в общей популяции. В Саратовской области за последние 5 лет заболеваемость рассеянным склерозом возросла более чем в 2 раза, а во всем Поволжье – в 5 раз. Благодаря своевременной диагностике и новейшим методам лечения и реабилитации увеличилось число случаев доброкачественного течения заболевания, т. е. характеризующееся длительными ремиссиями, медленным про-грессированием болезни, невыраженными обострениями, сохранением работоспособности.

Рассеянный склероз и беременность

Итак, чаще болеют женщины, и что хуже всего – детородного возраста. Не удивительно, что встает вопрос о том, как влияет беременность на течение рассеянного склероза и как влияет рассеянный склероз на течение беременности. Последнее время наука склоняется к тому, что рассеянный склероз незначительно ухудшает течение беременности и родов. По статистике частота бесплодия или невынашиваемости беременности, а также токсикозов первой и второй

половины беременности такая же, как и у не болеющих рассеянным склерозом женщин. В родах также осложнений не больше и не меньше, чем у остальных рожениц. Рождение здоровых детей, детей с врожденной патологией и детская смертность у больных рассеянным склерозом не превышает такую же статистику у других женщин.

Конечно, при выраженных клинических изменениях, злокачественном течении заболевания могут возникать осложнения в родах, вплоть до асфиксии плода.

По некоторым данным беременность и роды могут улучшать течение рассеянного склероза. Заболевание в целом протекает более стабильно, доброкачественно по сравнению с периодом до родов или чем у нерожавших женщин. Даже в период беременности состояние женщины улучшается, риск возникновения обострения значительно снижается. В первый год после родов количество обострений может увеличиться за счет увеличения нервно-психической и физической нагрузки на женщину. Не смотря на это, частота заболеваемости у женщин, родивших двух и более детей, ниже в 2,5 раза, чем у нерожавших женщин. Также ниже частота инвалидизации или оттягивается срок ее возникновения.

Как известно, беременность – это иммуносупрессивный фактор для рассеянного склероза. Этот факт проявляется и в клинике заболевания, и при инструментальном исследовании. Если в первом триместре беременности возникает обострение, то клиническая картина обычно быстро сворачивается, обострение протекает мягко и непродолжительно. В первые 3 месяца после родов наблюдается активизация демиелинизирующего процесса. Обострения заболевания могут проходить тяжелее, может нарастать неврологическая симптоматика.

Необходимо остерегаться внеплановых беременностей, заканчивающихся абортами, так как в этих случаях происходит резкий сбой в гормональной системе организма и в иммунном статусе женщины, что в свою очередь приведет к обострению заболевания и его прогрессированию. Поэтому ставят вопрос о сохранении беременности при отсутствии выраженной клиники заболевания.

Прием гормональных контрацептивов также приводит к ухудшению состояния больных рассеянным склерозом женщин.

При запланированной беременности за 3 месяца до нее и во время самой беременности не назначают иммуномодуляторы, бак-лофен, сирдалут и финлепсин, так как они обладают тератогенным действием. Возобновляют их прием после родов и лактации. В редких случаях препараты назначают уже в период кормления грудью, подавляя при этом лактацию. Препарат, который не влияет на внутриутробное развитие плода, по экспериментальным данным, – это копаксон (его применение в период беременности и лактации в настоящее время обсуждается).

Вопрос родоразрешения у женщин с рассеянным склерозом решается индивидуально. Чаще это кесарево сечение под эпидуральной анестезией. Для профилактики осложнений после родов назначают кортикостероиды (пульс-терапия селумедролом). При риске возникновения обострения назначают иммуномодуляторы, копаксон или иммуноглобулин.

Иммуносупрессивное действие беременности на организм женщины вызывает научную заинтересованность. По данным НИИ неврологии РАМН в Москве, виной всему является усиленная экспрессия молекул HLA второго класса фетоплацентарного комплекса за счет конкурентного связывания с Т-киллерами матери, которая снижает взаимодействие с антиген-презентирующими клетками и образование тримолекулярного комплекса (И. А. Завалишин, М. Н. Захарова, А. В. Переседова, Л. Ш. Аскарова, О. Э. Бирюкова). А также отмечается повышение уровня фетоплацентарных Т-супрессоров, интерферонов первого типа, которые экспрессируются трофобластами плаценты женщины весь период беременности. В частности, ИФН-γ обладает сильным антипролиферативным и противовирусным действием.

Наращение к двадцатой неделе беременности концентрации стероидных гормонов (прогестерона, эстрогенов, кортизола) в организме беременной женщины приводит к повышению

образования цитокинов (интерферонов первого типа, трансформирующего росткового фактора – Б, интерлейкинов – 4,10), обладающих противовоспалительным действием.

Ученые пытаются создать рекомбинантную форму ИФА-т (интерферон-тау), которую можно было бы использовать в качестве иммуномодулирующего лечения у больных рассеянным склерозом.

Социальная сторона вопроса о беременности у женщин с рассеянным склерозом также важна. Ведь часто семьи, где один из супругов болен этим заболеванием, распадаются или по причине самой болезни, или из-за отсутствия детей. В данном случае необходимо с неврологом решать вопрос о возможности беременности и родов, если, конечно, ребенок является желанным для обоих супругов. В этом случае обязательно регулярное наблюдение за женщиной как неврологами, так и акушерами-гинекологами в течение всего периода беременности.

Рассеянный склероз у детей и подростков

Последнее время все чаще стали регистрироваться случаи рассеянного склероза у детей и подростков. И дело здесь не в «омоложении» заболевания, а в возрастающих возможностях его диагностики.

Как было сказано выше, точная причина возникновения болезни неизвестна, но полагают, что это аутоиммунный процесс, возникающий у генетически предрасположенного человека, в результате чего клетки организма начинают уничтожать собственные ткани как чужеродные. У больных рассеянным склерозом как чужеродный белок воспринимается миелин.

В запуске этого аутоиммунного процесса также виновны вирусы герпеса, ретровирусы, кори, Эпштейна-Барра, а также свой вклад вносят стафилококки, стрептококки, грибки.

Предрасположенность к рассеянному склерозу чаще обусловлена наследственным фактором. В основном повторные случаи рассеянного склероза наблюдаются по женской линии по вертикали мать-дочь.

Сегодня в мире насчитывается более 3 000 000 больных, каждый год из 100 000 человек заболевают 3 человека. В России около 400 000 человек поражены этим недугом, из них 2–5% составляют дети. В США был описан случай возникновения рассеянного склероза у 11-месячного ребенка. Конечно, этот случай единичный. Чаще заболевают в 11–12 лет и старше.

По данным главного научного сотрудника психоневрологического отделения научного центра здоровья детей РАМН профессора В. Студеникина, рассеянного склероза у детей стал известен у нас в стране лет 6 назад. Поражение происходит на разных уровнях, и симптомы заболевания обычно неспецифичны, а бывает, что совпадают с маркерами других заболеваний.

Первые случаи этого заболевания у детей и подростков были описаны в 1950–1960 гг. Но и сейчас многие неврологи крайне осторожно ставят диагноз рассеянный склероз в детском возрасте. К настоящему времени в зарубежной и отечественной литературе опубликовано большое количество результатов исследований детей и подростков с диагнозом рассеянный склероз.

По некоторым данным это заболевание может начинаться уже в детском возрасте у 2–7% всех больных, но больше всего это происходит в возрасте от 10 до 15 лет. А по данным М. Е. Гусевой (1994 г.), количество детей с рассеянным склерозом колеблется от 2 до 10 % от всех болеющих этим недугом.

Случаи данного заболевания у детей встречаются в Башкирии, Амурском и Приморском краях, Западной Сибири, на Украине, в Грузии.

Рост случаев рассеянного склероза у детей и подростков связан также с тем фактом, что ранее не принято было ставить подобный диагноз ребенку. Но после распространения такого метода исследования, как магниторезонансная томография (МРТ), диагноз стал неоспоримым фактом.

Благодаря офтальмологам, которые отправляют детей с оптическими невритами к неврологам или на магниторезонансную томографию, возможно на ранних стадиях выявить рассеянный склероз. Диагноз ставится на основании клинической картины (два обострения заболевания в анамнезе) и показателей магниторезонансной томографии, а также иммунологического обследования. Иногда возникает необходимость в дифференциальной диагностике. Существуют на данный момент четкие критерии диагностики рассеянного склероза, утвержденные ВОЗ. На Западе при неясных или сомнительных случаях для уточнения диагноза также используют биопсию мозга.

Генетика в развитии рассеянного склероза

По системе гистосовместимости первого класса у человека имеется определенная группа уязвимых генов. Но даже не имея такой группы генов, человек может заболеть рассеянным склерозом. Существует научное направление, изучающее расчет групп больных, для которых эффективна (учитывая генотип) та или иная терапия.

Вакцинация у детей с рассеянным склерозом

Если заболевание уже проявилось в подростковом возрасте, то скорее всего ребенок уже вакцинирован от различных заболеваний. Делать прививку от гриппа нецелесообразно. От кори – можно, потому что само заболевание перенести намного тяжелее, к тому же эта инфекция обладает нейротоксическим влиянием. Лучше сделать вакцинацию от гепатита В, так как дети с рассеянным склерозом часто контактируют с препаратами крови (внутривенные вливания, инъекции).

Часто участковый невролог старается всячески закрыть такого ребенка от каких-либо контактов с инфекцией. И это не всегда правильно. Детям и подросткам с рассеянным склерозом необходимо полноценное общение с окружающим миром, достойное образование. Хотя многим больным бывает тяжело преодолеть расстояние до школы или другие нагрузки, часто у детей имеются координаторные расстройства, которые также осложняют самочувствие и существование. Эти и другие проблемы решаются индивидуально. В период ремиссии, которая может продолжаться до 10 лет, дети не отличаются от своих сверстников. Бывают случаи, когда человек живет всю жизнь с диагнозом рассеянный склероз, а так и не получает стойкой инвалидизации. Его беспокоят лишь небольшие нарушения зрения, походки. В других случаях, когда наблюдается быстрый темп инвалидизации, без лекарственной терапии не обойтись.

Независимо от тяжести и характера поражения у детей с рассеянным склерозом все они имеют показания к инвалидности с детского возраста. Но социальная сторона этого вопроса остается переменной.

Существует ряд наблюдений, согласно которым сделан вывод, что рассеянным склерозом болеют чаще интеллектуально одаренные люди.

Ранее заболевание рассеянный склероз у детей встречалось чрезвычайно редко. Сейчас сказывается общая неблагоприятная эпидемиологическая и экологическая обстановка, на фоне этого случаи заболеваний участились.

Чаще всего рассеянный склероз у детей начинается с жалоб на «мурашки» перед глазами, особенно утром, после сна. Затем появляется туманная пелена. В таких случаях ребенка отводят на прием к окулисту, который обычно диагностирует ретробульбарный неврит. Назначают лечение гидрокортизоном, витаминами группы В. А через некоторое время у таких детей возникают проблемы с ногами, а это уже один из первых признаков рассеянного склероза. В 95 % случаев после установленного оптического неврита развивается рассеянный склероз.

Возникают различные симптомы нарушения работы внутренних органов. Расстройства зрения, в частности снижение остроты и четкости визуального восприятия; нарушение многих видов чувствительности; развитие мышечных судорог, в том числе возможны судорожные при-

падки; нарушение сократительной способности мышц в результате их слабости или гипертонуса. На фоне этих изменений нарушается психика больного – появляются депрессии, иногда беспричинная эйфория. Все симптомы могут исчезать и появляться вновь в течение недели.

Различают несколько типов течения:

1) обострения, характеризующиеся резкими нарушениями со стороны слуха, зрения, походки, возможно, с полным обездвижением тела. Затем наступает ремиссия, и все нарушения полностью проходят;

2) обострения с прогрессированием нарушений функции внутренних органов, появление парезов и параличей конечностей, присоединение вторичной инфекции почек, легких. Прогнозировать, какой именно тип течения заболевания

имеется, в том или ином случае, чрезвычайно трудно.

Начало заболевания в раннем возрасте начинается с расстройства зрения, длительная ремиссия после первого приступа считается благополучным течением.

Лечение рассеянного склероза у детей и подростков

Принцип лечения детей с рассеянным склерозом существенно не отличается от лечения взрослых больных. Разве что отличается доза препаратов. Существует также ряд проблем, связанных с возрастом, так как многие лекарственные препараты разрешено применять с 18 лет. Еще одна проблема – это высокая стоимость лечения (годовой курс лечения составляет около 10 000 долларов).

Лечить надо начинать как можно раньше.

В терапии рассеянного склероза детей используют те же группы препаратов, что и у взрослых больных, для подавления активности иммунной системы и средства, восстанавливающие нервную оболочку.

1. Гормональные противовоспалительные средства – корти-котропный гормон, кортикостероиды.

2. Иммуносупрессоры и интерфероны – препараты, действующие на клетки иммунной системы.

3. Биополимеры, нестероидные противовоспалительные средства, улучшающие проведение нервных импульсов и питание нейронов.

А также проводят плазмозамену, массаж, профилактику воспалений кожи, дыхательных и мочевыводящих путей.

В назначении лечения у детей и подростков нужно помнить об особенностях подбора доз и осторожно применять сильнодействующие медикаменты. В то же время неоправданное занижение доз препаратов или вообще отказ от применения новых средств наблюдается при отсутствии практики в лечении рассеянного склероза у детей. Для иммуномодулирующего лечения сейчас используют в-интерфероны, которые изменяют течение и прогноз заболевания. Однако в мировой практике лечения рассеянного склероза имеются немногочисленные клинические наблюдения. В данный момент времени в Москве, Санкт-Петербурге, Казани уже используют эти препараты в педиатрической практике. Таким образом, отечественный опыт использования данных препаратов приводит к хорошим клиническим результатам.

Центр для лечения детей и подростков с рассеянным склерозом

На базе психоневрологического отдела ГУ научного Центра здоровья детей РАМН (директор академии РАМН, профессор А. А. Баранов) существует Федеральный Научно-практический центр для детей с рассеянным склерозом (руководитель доктор медицинских наук, профессор О. И. Маслова). В этом центре наблюдаются и проходят лечение более 70 детей и подростков, приезжающих из разных регионов нашей страны. Из них более 40 больных детей проходят иммуномодулирующую терапию препаратами в-интерферонов и иммуноглобулинов О.

Часть лечения осуществляется бесплатно, за счет Российской Академии Медицинских Наук. В ГУ НЦЗД РАМН работает маг-ниторезонансный томограф, активно внедряются препараты гадолиния в качестве контрастного усиления для проведения магнито-резонансной томографии. Также в центре существуют самые современные методы инструментального обследования (электроэнцефалография с видеомониторированием, исследования вызванных потенциалов, электромиография и т. д.) и лабораторные методы (исследование иммунологического статуса и другие).

В этот центр могут обращаться больные дети и подростки до 17 лет включительно.

В основном госпитализация осуществляется бесплатно, так как заболевание рассеянный склероз у детей и подростков включено в список тех заболеваний, которые требуют дорогостоящих и высокотехнологичных методов диагностики и лечения.

Госпитализация в центр здоровья детей производится планово, по договоренности, по направлению районных (для Москвы) и областных органов здравоохранения, по вызову ГУ НЦЗД РАМН. К сожалению, оплачиваются только некоторые дорогостоящие методы диагностики (например, магниторезонансная томография, исследование клеток иммунитета), также оплачивается пребывание матери больного ребенка в стационаре.

Апитерапия

По мнению апитерапевтов (специалистов, изучающих лечение тех или иных заболеваний продуктами пчеловодства), существуют три фактора, необходимых для развития рассеянного склероза. А именно: предрасположенность (наследственная или приобретенная); сопутствующий фактор и провоцирующий фактор. Отсутствие одного из факторов тормозит развитие рассеянного склероза.

Недуг чаще поражает человека в расцвете сил и своей трудоспособности, отсюда он (недуг) становится сильным психоэмоциональным потрясением. После консультации с врачами часто это заболевание становится приговором, что в свою очередь способствует еще более скорому развитию болезни. Здесь очень важна правильная тактика специалистов, занимающихся этими больными: неврологи, психологи, психотерапевты, терапевты, урологи, иммунологи, реабилитологи и другие.

С 1992 г. в городе Челябинске открыт первый в нашей стране лечебно-реабилитационный центр для пациентов с рассеянным склерозом, где в качестве лечения активно назначаются апитоксины – вещества, выделенные из пчелиного яда.

Апитоксины способны тормозить развитие рассеянного склероза за счет уменьшения патоморфологических изменений в миелиновой оболочке и дальнейшей ремиелинизации нервного волокна. Эти вещества оказывают благоприятное действие на неврологический статус и улучшают проводимость нервных импульсов по синаптическим путям, при этом происходит угнетение работы симпатических ганглиев.

Апитоксины влияют и на иммунную систему, снижая выраженность моноцитарного и нейтрофильного лейкоцитоза, а также плазматической реакции лимфоидной ткани. За счет этого уменьшается активность аутоиммунного воспаления, но улучшаются обменные и иммунные механизмы. Утраченные организмом функции восстанавливаются посиндромно, в том числе и координация движений, гипертонус мышц. Действие апитоксинов оказывает влияние на формирование нового условного рефлекса для восстановления двигательной активности, на настроение пациента и его отношение к существующей проблеме.

Апитерапия помогает проводить предродовую подготовку и реабилитацию после родов.

Воздействие апитоксинов на функции организма человека:

1) стимуляция выработки кортикостероидов корой надпочечников, адекватная потребностям организма;

- 2) иммуномодулирующий эффект;
- 3) снижение содержания холестерина в крови и растворение атеросклеротических бляшек на стенках сосудов;
- 4) восстановление артериального давления;
- 5) рефлекторный эффект.

Влияние апитоксинов при рассеянном склерозе (И. В. Криво-палов-Москвин):

1) иммуномодуляция: специфический иммунитет – стимуляция фагоцитоза; стимуляция комплементарной активности; повышение бактерицидной функции сыворотки крови; повышение титра пропердина; содержания лизоцима. А также снижение розеткообразования и торможения;

2) торможение демиелинизации за счет противовоспалительного действия МСД-пептида, мелиттина, фосфолипазы;

3) торможение дегенерации аксонов из-за протективного влияния мелиттина. А также антигипоксанта́ный эффект яда, сочетаемый с другими препаратами (пыльца, маточное молочко);

4) ремиелинизация: происходит синтез миелина за счет содержания в пчелином яде 18 из 20 незаменимых аминокислот и прямое действие «фактора роста нервов»;

5) формирование новых физических возможностей из-за активации системы «гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников»;

6) устранение ДВС-синдрома (диссеминирующее внутрисосудистое свертывание). Пчелиный яд является антикоагулянтом прямого и непрямого действия и фибринолитиком;

7) восстановление координации движений в результате улучшения связей между головным и спинным мозгом;

8) регуляция тазовых функций при регуляции трофики тканей, улучшения проведения нервных импульсов в спинном мозге, рефлекторного воздействия;

9) по тем же причинам возникает восстановление чувствительности;

10) мобилизация защитных сил организма на фоне стресс-синдрома из-за введения яда;

11) улучшение психического статуса больного за счет повышения выработки эндогенных опиоидов, седативного эффекта сена-пина, тертиапина, опосредованного действия адолафина;

12) лечение синдрома хронической усталости.

При общепринятом лечении рассеянного склероза противовоспалительный эффект достигается кортикостероидами. Пчелиный яд дает более выраженный противовоспалительный эффект из-за содержащегося в нем МСД-пептида или пептида 401.

Наряду с этим не возникают осложнения, синдром отмены и т. д. МСД-пептид нормализует все виды обменов веществ, тогда как гидрокортизон может вызвать стероидный диабет, ожирение. Пептиды пчелиного яда нормализуют артериальное давление, обладают сосудорасширяющим эффектом, а глюкокортикоиды повышают артериальное давление, вызывают отеки, синдром Иценко-Кушинга. По действию на иммунную систему МСД-пептиды – иммунокорректоры, а гидрокортизон – иммунодепрессант, который также повышает свертываемость крови, способствует тромбообразованию, вызывает повреждение слизистой желудка.

У пептидов пчелиного яда совершенно обратный положительный эффект.

Таким образом, разработанная апикинезия позволяет научить больных рассеянным склерозом: заново ходить, сидеть, обслуживать себя, восстановить физиологически правильную точку опоры, способствует психической реабилитации.

Как уберечь ребенка от развития этого серьезного недуга? Часто помогает перемена места жительства. Особенно если детей (до 15 лет) перевести в другой город, район, благоприятный по отношению к данному заболеванию, то возникновение рассеянного склероза возможно приостановить. Неблагоприятным районом считается европейская часть нашей страны, благоприятным – Сибирь, а из ближнего зарубежья – Узбекистан.

Профилактика рассеянного склероза у детей заключается в защите (по возможности) от кори до 7 лет, именно в этот период возрастает вероятность возникновения рассеянного склероза после кори. Необходимо проводить вакцинацию против кори.

У ребенка должно быть полноценно сбалансированное питание (индюшатины, свинина, поменьше говядины, овощи, фрукты). Богатые витаминами и микроэлементами (цинком, селеном и тому подобным) продукты повышают естественную защиту организма.

Профилактической мерой может быть и закаливание организма ребенка.

Конечно, если болезнь уже началась, то приостановить ее возможно, избегая конфликтов, стрессов, открытого солнца, горячих ванн, переохлаждений и т. д. Воздействие высоких температур, как и простудные заболевания (весной и осенью) провоцируют распад белка миелина.

Средняя продолжительность жизни больного рассеянным склерозом составляет примерно 90 % от продолжительности жизни здорового населения. По интеллектуальным способностям дети с рассеянным склерозом совсем не отличаются от своих сверстников.

Глава 5

ЭПИЗОДИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Эпилепсия

Эпилепсия – хроническое заболевание мозга, основное клиническое проявление которого состоит из повторных приступов, сопровождающихся выключением или изменением сознания, мышечными сокращениями, а также нарушением чувствительных эмоциональных и вегетативных функций. Заболевание может проявляться также изменением характера и снижением интеллекта. Само название «эпилепсия» происходит от греческого слова *epilambano*, что переводится как «схватывать, охватывать снаружи». В этом отразились представления древних греков об эпилепсии как о результате вмешательства сверхъестественных сил. Эпилепсию как болезнь описал Гиппократ. В России эпилепсия известна под названием «падучая болезнь».

Патогенез

Попытку патофизиологического анализа фокальных эпилептических припадков впервые сделал Д. Х. Джексон в конце XIX в. По его мнению, эпилептический припадок является результатом чрезмерного, сверхсильного разряда нервной ткани, распространяющегося на мышцы туловища и конечностей.

Результаты новейших микроэлектродных исследований показали, что действительно нервные клетки, находящиеся в эпилептическом очаге, резко изменяют свои свойства по сравнению с нормальными нейронами.

Эпилептический нейрон характеризует повышенная склонность к чрезмерной деполяризации, развитие пароксизмальных деполяризующих сдвигов, на фоне которых происходит резкое учащение разрядов нейрона. Затем возникшие в теле нейрона разряды по аксону распространяются к другим клеткам. Еще одной особенностью нейронов, находящихся в эпилептических очагах, является их склонность к синхронизации активности отдельных нейронов. Таким образом, эпилептический очаг представляет собой скопление большого количества деполяризованных клеток, разряжающихся синхронно и посылающих в окружающее мозговое вещество огромное количество нервных импульсов. Патологическая импульсация распространяется преимущественно по си-наптическим связям, но может также осуществляться под воздействием электрического поля чисто физическим путем.

При длительном существовании эпилептического очага патологические импульсы, возникающие в нем, длительно и упорно атакуют те нейронные образования, с которыми синаптически связан первичный эпилептический очаг. В результате этой атаки нормальные клетки постепенно приобретают свойства эпилептических нейронов. В результате образуется так называемый зеркальный или вторичный эпилептический очаг. Поначалу он зависит от первичного эпилептического очага, но впоследствии становится полностью автономным. Таким образом, происходит постепенная эпилептизация разных отделов мозга, что получает определенное отражение в клинической картине заболевания в виде изменения типа эпилептических припадков, с течением времени – в развитии эпилептических черт характера и снижения памяти.

Усиленная эпилептическая активность большого количества синхронно разряжающихся нейронов приводит к изменениям суммарной электрической активности мозга, которая регистрируется в виде патологически измененной электроэнцефалограммы, что широко используется в диагностике эпилепсии.

Патоморфологические изменения при эпилепсии носят двоякий характер.

Первое – это то, что довольно часто выявляются морфологические изменения, которые обусловлены не эпилептическим процессом, а причиной, вызвавшей возникновение припадков: инфекции, опухоль, рубцовые изменения после травмы.

Второе – это как раз непосредственные морфологические изменения, обусловленные течением самого эпилептического процесса.

По современным представлениям эпилепсия является результатом взаимодействия двух факторов, определенной предрасположенностью организма к судорожным реакциям и влиянием экзогенных повреждающих факторов (инфекции, интоксикации, травмы).

Само понятие предрасположенности к судорожным реакциям организма весьма неопределенно и рассматривается как совокупность ферментативных, медиаторных и других метаболических особенностей, которые присущи данному организму. Как раз эти особенности метаболических процессов могут передаваться по наследству и в дальнейшем определять порог судорожной готовности. Классификация эпилептических припадков.

I. Генерализованные припадки:

- 1) большие судорожные припадки;
- 2) малые припадки (бессудорожные):
 - а) абсансы;
 - б) сложные абсансы.

II. Очаговые (фокальные, парциальные) припадки:

- 1) с простой симптоматикой:
 - а) двигательные припадки (джексоновские припадки, адверсивные припадки, другие);
 - б) сенсорные припадки;
- 2) со сложной симптоматикой:
 - а) психомоторные припадки;
 - б) психосенсорные припадки;
 - в) сумеречные состояния сознания.

III. Эпилептический статус.

Эпилептические припадки являются самым ярким признаком эпилепсии. Их характер, распространенность весьма разнообразны.

Генерализованные припадки

Наиболее опасным является большой эпилептический припадок. Он может начинаться совершенно внезапно, без каких-либо предчувствий больного. Очень редко припадку предшествует чувство общего недомогания с неотчетливостью мыслей, которое может продолжаться от нескольких секунд до нескольких минут, за которые больной успевает дойти до постели, сказать окружающим о своем состоянии. Теряя сознание, больной падает обычно лицом вперед, нередко повреждая его о стоящие предметы, мышцы тонически сокращаются. Иногда в такие минуты у больного вырывается страшный нечленораздельный крик. Дыхание останавливается, лицо больного вначале бледнеет, затем становится цианотичным. Глаза расширены и не реагируют на свет, голова повернута в сторону или откинута назад. На губах выступает слюна, нередко – кровь, челюсти крепко сжаты. Руки согнуты в локтях, кисти сжаты в кулаки, ноги разогнуты. Нередко в этой стадии припадка происходит непроизвольное мочеиспускание, реже – дефекация. После тонической фазы, которая длится от 30 с до 1 мин, наступает кратковременное расслабление мускулатуры, а затем мышцы туловища и конечностей снова напрягаются, и такое чередование напряжения мышц и последовательного их расслабления происходит тоже около минуты, что характеризует клоническую стадию припадка. В это время голова и конечностигибаются и разгибаются, восстанавливается дыхание, оно становится шумным,

хрипящим, цианоз исчезает, изо рта появляется пена, довольно часто с примесью крови. Постепенно судороги становятся все реже и реже и, наконец, прекращаются. Некоторое время больной находится в сопорозном состоянии, которое впоследствии переходит в сон. Проснувшись, больной смутно помнит, а чаще вообще не помнит о происшедшем. Довольно часто больной не помнит и события, непосредственно предшествующие припадку (за 1–2 ч). Лишь общая слабость, недомогание, боль и неловкость в прикушенном языке могут напомнить об очередном припадке. Сразу после припадка нередко удается обнаружить патологические рефлексы (Бабинского, Оппенгейна), а вот сухожильные рефлексы, наоборот, могут быть угнетены. Клоническая фаза припадка длится около 2 мин. Иногда большой эпилептический припадок начинается с ауры, чаще всего в виде чувствительных раздражений, парестезий конечностей либо какого-то запаха или вкусового ощущения, своеобразного ощущения цвета или света, звуковых раздражений в виде шума, свиста, окликов по имени, восприятия окружающих предметов в уменьшенном или увеличенном виде. Довольно часто аура – это своеобразное ощущение того, что все окружающее уже когда-то было, где-то, когда-то было то же самое место, на котором сейчас начинается припадок, и также стояли все предметы, такой же был разговор или, во всяком случае, что-то очень похожее. Но бывает и наоборот. Привычная обстановка кажется незнакомой. А также в виде ауры могут возникать вегетативные симптомы – такие, как неприятные ощущения в области сердца, кишечника, чувство тошноты, позывы на мочеиспускание. Возникновение ауры связано с распространением эпилептического очага на клинически звучащие отделы мозга. Очень редко весь приступ ограничивается одной лишь аурой, значительно чаще за ней следует общий припадок.

Малые генерализованные припадки заключаются в кратковременной потере сознания. Больной сохраняет равновесие, не падает. Его отсутствующий взгляд устремлен вдаль. Поэтому это состояние и получило название абсанс – отсутствие, так как больной не реагирует на обращенную речь, ничего не понимает в происходящем. Лицо бледнеет, иногда на щеках может появиться румянец. Зрачки расширены, на свет не реагируют. На ЭЭГ возникает высокоамплитудные комплексы «пик» – волна частотой 3 в 1 с, они наблюдаются в течение всего приступа, продолжающегося несколько секунд и исчезают одновременно с восстановлением сознания. Чаще малые припадки наблюдаются в детском возрасте и со временем либо прекращаются, либо переходят в общие тони-ко-клонические припадки. Бывает и так, что у одного больного наблюдаются и малые, и большие припадки. Наряду с абсансами существует еще ряд так называемых сложных абсансов. Кратковременное нарушение сознания может сопровождаться более или менее распространенными ритмичными мышечными подергиваниями, захватывающими преимущественно срединные и проксимальные мышцы, группы сгибателей на руках. Эти припадки называются миоклонические абсансы. Также возможны кратковременные атонические припадки, которые характеризуются внезапным ослаблением или полным исчезновением постурального тонуса, что приводит больного к падению. На ЭЭГ комплексы «пик»-волна разной частоты, высокоамплитудные колебания.

Фокальная эпилепсия

Самым распространенным среди фокальных припадков является джексоновская эпилепсия. Судороги при этом виде возникают в одной группе мышц, соматотопически распространяются по одноименной стороне, постепенно захватывая соседние группы мышц, например, начавшись в правой половине лица, распространяются на правую кисть, предплечье, плечо, правую половину туловища и ногу. Подобное распространение судорог носит название джексоновского марша. Эпилептический приступ может протекать без потери сознания, не сопровождаться прикусом языка, упусканием мочи или послеприпадочным сном. Довольно часто после джексоновского припадка отмечается временный парез или даже паралич конечностей, участвующих в приступе. В случае генерализации припадков на высоте приступа происходит

потеря сознания. Припадок может также выражаться в распространяющихся парестезиях или болях, что носит название «чувствительный джексон». Иногда при джексоновском припадке больной, удерживая участок конечности, откуда начинаются судороги, может предотвратить развитие приступа.

Адверсивные припадки

Очаг расположен в прецентральных отделах головного мозга. Припадок начинается с насильственного поворота головы и глаз в противоположную сторону, после этого идут судорожные сокращения головы, глаз и соименных конечностей. Очень часто такие припадки переходят в генерализованный судорожный припадок.

Кожевниковская эпилепсия

Довольно редкая форма фокальной эпилепсии. Для нее характерен постоянный гиперкинез в какой-либо группе мышц, чаще в руке, реже – в мимической мускулатуре или других группах мышц. Эта форма эпилепсии развивается в ряде случаев после перенесенного ранее клещевого энцефалита.

Сенсорные припадки

Встречаются очень редко. Название определяется их началом, так как в большинстве этих случаев за сенсорной аурой следует развернутый эпилептический припадок. Соматосенсорные припадки обычно начинаются с ощущения покалывания или ползания мурашек в какой-либо части тела, части туловища или на лице. Эти ощущения могут распространяться на всю половину тела, а также переходить в двигательные судорожные сокращения, типичные для джексоновской эпилепсии. Но никогда не отмечается обратная распространенность эпилептической активности: с двигательных областей – на чувствительные. Описанные выше эпилептические припадки по принятой международной классификации относятся к припадкам с простой симптоматикой, хотя значительную часть очаговых эпилептических припадков составляют пароксизмы, сопровождающиеся различными психическими нарушениями, измененным состоянием сознания, особенностями поведения, что обусловлено возникновением эпилептических разрядов в корковых отделах височных долей и в тесно связанных с ними неспецифических таламических структурах, имеющих отношение к образованиям лимбико-ретикулярного комплекса. Очень часто эти припадки называют височной эпилепсией.

Психомоторные припадки или автоматизмы

Это наиболее частые из психопатологических пароксизмов. Возникают либо в качестве ауры с последующим развитием в общий судорожный припадок или составляют его заключительную часть. Также психомоторные нарушения могут представлять и самостоятельный припадок. Длительность их может быть различна от нескольких секунд до нескольких часов и даже нередко – суток. Клиническая картина представлена нецелесообразными повторными движениями, жестами, неожиданными поступками, произведенными без какой-либо мотивации. Двигательные автоматизмы могут сочетаться с сумеречным состоянием. Привычные автоматические поведенческие акты сохраняются: больной может ходить по улице, ездить в транспорте, но при этом не осмысливает своих действий и поэтому, придя в себя, удивляется своему местонахождению.

Психосенсорные припадки

Возникают зрительные слуховые галлюцинации в виде самых разнообразных сцен, предметов, звуков, окликов. Довольно часто возникает искажение восприятия окружающих предметов (мета-морфопсия). Могут изменяться представления о положении собственного тела, конечностей. Нередки состояния дереализации и деперсонализации, когда вся окружающая

обстановка воспринимается измененной, нереальной, устрашающей или, наоборот, представляться в розовом цвете. Очень важно заметить, что, часто начинаясь с детских или юношеских лет, течение эпилепсии бывает весьма различным. Припадки могут повторяться чуть ли не каждый день или даже несколько раз в день, а бывает – раз в месяц или раз в полгода и даже реже. Иногда это только малые припадки, иногда малые припадки одновременно с большими, наконец, одни лишь большие припадки. Они бывают у некоторых больных только днем или только ночью, в тяжелых случаях могут быть у одного и того же больного и днем и ночью. Чаще они наступают по утрам в тот момент, когда больной переходит к бодрствованию. Частота припадков зависит часто от внешних факторов: злоупотребление алкоголем, половые излишества, физические переутомления, недосыпание, курение. Большинство больных эпилепсией ничем не отличаются от здоровых людей ни в физическом, ни в психическом отношении в промежутках между отдельными припадками. Особенно это относится к больным с редкими припадками. Со временем, когда болезнь тянется долго и припадки повторяются часто, все яснее выступают те изменения, которые развиваются в психике больного и ведут к деградации личности. Больной становится медлительным как в мышлении, так и во всей своей психической деятельности, застревает на одних и тех же впечатлениях и переживаниях, с трудом отказываясь от старых мыслей. Суживается круг его интересов, притупляется интерес.

Эпилепсия у детей

Эпилепсия в детском возрасте в значительной степени отличается от эпилепсии у взрослых людей. Эпилептические феномены у новорожденных могут протекать столь атипично, что их даже трудно отличать от обычной двигательной деятельности ребенка. Но при внимательном наблюдении можно отметить, что новорожденный в момент пароксизма не реагирует на внешние раздражители, глазные яблоки как будто застывают на месте, ребенок перестает глотать. Судорожные проявления, возникающие в первые месяцы жизни, не дифференцированы, слабо локализованы и носят характер смешанных тонических и клонических движений. Следует отметить своеобразный вид судорог, которые носят характер кивательных движений, получивших наименование салаамовых судорог, или инфантильного спазма. Возникают они в возрасте от 4 месяцев до 1–2 лет. На ЭЭГ регистрируются нерегулярные высоковольтные медленные колебания, одиночные и множественные спайки и острые волны без определенной локализации. Эти изменения ЭЭГ получили наименование гипса-ритмии. Резкое нарастание патологической активности наблюдается во время сна.

Клиническое течение инфантильного спазма осложняется ранним прогрессирующим отставанием в интеллектуальном развитии. Возникновение синдрома может быть обусловлено различными этиологическими факторами – патологией пренатального периода, нарушениями в процессе родового акта, во многих случаях причина заболевания остается невыясненной. Другим относительно редким, но тяжело протекающим проявлением эпилепсии у детей можно считать синдром Леннокса-Гасто. Он развивается в возрасте от 2 до 8 лет, иногда позже. В отличие от инфантильного он характеризуется большим разнообразием клинических проявлений эпилептических припадков. Наиболее характерным являются сложные абсансы – миоклонические, атонические. Кратковременная потеря мышечного тонуса сопровождается здесь падением ребенка, частыми ушибами головы. Могут также наблюдаться приступы тонических судорог, клонические припадки. Довольно часто имеют место развернутые эпилептические припадки. Гораздо реже встречаются психомоторные автоматизмы. На ЭЭГ отмечаются генерализованные медленные частотой 1,5–2 в 1 с комплексы спайк-волны, разряды множественных спайков. Возникновение синдрома связано с нарушениями, возникающими в раннем постнатальном периоде – травмы, инфекции. Проявления синдрома Леннокса-Гасто часто сочетаются с признаками детского церебрального паралича. Прогноз при этом синдроме неблагоприятный. Повышенная судорожная готовность в детском возрасте обусловлена, по-види-

тому, незавершенным развитием головного мозга, особенностями его метаболизма, недостаточностью тормозных механизмов. Поэтому количество больных в детском возрасте гораздо больше чем среди взрослых. И именно в детском возрасте встречаются клинические проявления, которые носят пограничный характер, т. е. в одних случаях могут быть первыми проявлениями эпилепсии, а в других – не иметь к ней прямого отношения. Дифференцировать их между собой очень сложно.

Одним из наиболее часто встречающихся феноменов подобного типа являются фебрильные припадки, которые представляют собой эпилептические припадки, возникающие на фоне подъема температуры, обусловленной заболеванием верхних дыхательных путей или любой другой инфекцией. Судороги могут возникнуть в начале подъема температуры, иногда их расценивают как начальные проявления заболевания. Длительность судорожных проявлений очень различна – от 1,5 до 10–20 мин. В ходе приступа могут наблюдаться тонические клонические или тонико-клонические судороги. В подавляющем большинстве случаев фебрильные припадки в дальнейшем прекращаются, но иногда могут представлять собой первые проявления эпилепсии. Во всяком случае в анамнезе больных эпилепсией довольно часто можно встретить указания на фебрильные припадки в прошлом. К ранним признакам повышенной судорожной готовности могут быть отнесены также ночные страхи, довольно часто наблюдающиеся в детском возрасте. Ребенок, полностью не просыпаясь, садится на постели, испуганно смотрит, от чего-то отмахивается, говорит несвязанные слова, плачет. Все это продолжается несколько секунд и представляет собой иногда невротическое состояние у нервных детей. Эпилептический характер ночных страхов легче установить в том случае, если они комбинируются с другими проявлениями, свойственными эпилепсии, например, фибриллярными судорогами, абдоминальными кризами при неблагоприятном раннем анамнезе. Прогноз при наличии ночных страхов может быть различным: в одних случаях они бесследно исчезают с течением времени, в других – могут переходить в более развернутые пароксизмы эпилептического характера.

Абдоминальные кризы

Представляют значительные диагностические трудности, особенно в детском возрасте. Боли в животе могут появляться в начале эпилептического припадка в виде асциральной ауры. В этом случае их связь с эпилептическим процессом ясна. Значительные трудности бывают тогда, когда такие боли возникают изолированно, без каких-либо других эпилептических феноменов. При проведении дифференциальной диагностики с другими заболеваниями играет роль их возникновение вне зависимости от состояния бодрствования, сна, приема пищи, приступообразный характер болевых ощущений, их локализация, присоединение к ним других вегетативных симптомов, сон после приступа. Определенное значение имеет обнаружение генерализованной дизритмии или, еще в большей степени, обнаружение локальных гиперсинхронных разрядов в височной области на ЭЭГ.

Диагноз облегчается при наличии наследственного предрасположения. Возникновение судорожного синдрома в раннем детском возрасте может быть обусловлено различного рода обменными нарушениями, например, при низком уровне кальция в крови, когда имеет место так называемая спазмофилия, которую очень часто трудно отличить от состояния тонического напряжения. Припадок сопровождается изменением дыхания, цианозом, значительным потоотделением. Однако после припадка не бывает сна, дети тут же приходят в сознание. Среди многих факторов, способствующих возникновению судорожных состояний в раннем детском возрасте, следует упомянуть ряд генетически обусловленных заболеваний – туберозный склероз, синдром Штур-ге-Вебера, болезнь Тея-Сакса. Судорожный синдром может быть первым проявлением подострого склерозирующего панэнцефалита. Судорожные состояния могут возникать также на фоне поражения внутренних органов – при заболевании почек,

печени, при гипогликемии в случаях поражения поджелудочной железы, при глистной инвазии.

Эпилептический статус

Выражается в повторении судорожных приступов, которые следуют один за другим так часто, что больной не приходит в сознание и длительное время находится в коматозном состоянии. Для этого состояния характерно повышение температуры до 39–40 °С, развитие пневмонии, нарушение электролитного обмена, повышенное содержание белка в моче. Эпилептический статус может привести к летальному исходу вследствие отека легких, истощения сердечной мышцы или паралича дыхания. Именно поэтому всякий больной, находящийся в эпилептическом статусе, должен быть срочно помещен в стационар. Основной причиной развития эпилептического статуса является неправильное или неадекватное лечение, пропуск в приеме противоэпилептических средств, резистентность к противоэпилептическим препаратам, инфекции и соматические заболевания. Наибольшее значение имеют судорожные формы эпилептического статуса, так как они представляют собой непосредственную опасность для жизни больного. Другая разновидность эпилептического статуса представлена формами бессудорожных припадков.

Клиническая картина

При эпилептическом статусе это расстройство психики возникает в результате постоянных эпилептических разрядов. Изменение сознания при этом на уровне ступора, иногда с резистентностью больного к интенсивным стимулам. У 50 % больных наблюдается дрожание век, подергивание рук и другие судорожные проявления. Наиболее тяжело протекают формы эпилептического статуса судорожных припадков – джексоновских, и в особенности – генерализованных, существует также форма эпилептического статуса в виде локальной миоклонии. Для нее характерно наличие постоянных локальных эпилептических миоклоний.

Судорожный эпилептический статус может проявляться в виде эпилептического статуса соматотропных припадков и эпилептического статуса генерализованных припадков. Основным критерием оценки повторяющихся припадков как эпилептического статуса является наличие выраженных изменений, вызванных предшествующим припадком, сохраняющихся ко времени развития следующего припадка. Такие изменения относятся к состоянию сознания, дыхания, гемодинамики и др. Конечно, самое яркое подобное проявление – это нарушение сознания, которое к следующему припадку полностью не восстанавливается, в связи с чем больной находится в состоянии оглушения, сопора или даже комы. Но бывают случаи, когда сознание в паузах между судорогами в течение того или иного времени может быть сохранено, это возможно при кратковременных судорогах. При эпилептическом статусе джексоновских припадков сознание может быть сохранено в течение 2–3 суток, хотя больные за это время переносят сотни припадков. При пролонгированном эпилептическом статусе в клинической картине заболевания наступает ряд закономерных изменений. Длительность припадков уменьшается, судороги принимают исключительно тонический характер, коматозное состояние углубляется. Гипотония мышц сменяется атонией, гиперрефлексия – арефлексией. В паузах между приступами возникают подергивания типа фасцикуляций. Нарастают дыхательные и гемодинамические нарушения. Наконец судороги полностью прекращаются. Наступает стадия эпилептической прострации: глазные щели полуоткрыты, взор безучастный, зрачки широкие, рот полуоткрыт. В таком состоянии может наступить смерть при явлениях прогрессирующих дыхательных, гемодинамических и метаболических расстройств. В редких случаях сознание восстанавливается, но гипертермия, углубляющиеся дыхательные и сердечно-сосудистые нарушения нередко служат непреодолимым препятствием в борьбе за жизнь пациента. Выделяют три типа дыхательных расстройств при эпилептическом статусе: патологию внешнего дыхания,

расстройства ритма дыхания, нарушение тканевого дыхания. Расстройство внешнего дыхания в данном случае различно по происхождению. Во-первых, это нарушения, связанные непосредственно с самими припадками: апноэ во время тонической фазы припадка, гиперпноэ – в постпароксизмальной. Возникновение апноэ на фоне максимально интенсивной мышечной деятельности (судороги) вызывает симптомы глубокой асфиксии. Выраженный цианоз в сочетании с максимальным расширением зрачков, непроизвольным мочеиспусканием создают аналогию с больными, находящимися в состоянии странгуляционной асфиксии. В клонической стадии припадка вследствие нарушения биомеханики грудной клетки асфиксия в значительной степени сохраняется. В постпароксизмальной стадии постоянно возникает гиперпноэ. Дыхание шумное, напоминающее ацидотическое, в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. Кожные покровы лица имеют пепельный, землистый оттенок. Минутный объем дыхания в 2 раза и более превышает показатели межприступного периода, содержание углекислоты в выдыхаемом воздухе по сравнению с нормой увеличивается в 1,5–2 раза. Во-вторых, расстройства внешнего дыхания связаны с нарушением проходимости трахеобронхиального дерева и окклюзий верхних дыхательных путей. Обычно возникают так называемые трахеальные хрипы, а позже присоединяется клочущее дыхание, начинают прослушиваться разнокалиберные хрипы. При осмотре носоглотки видно скопление слюны и слизи. Второй тип нарушения дыхания – это центрально обусловленные нарушения ритма дыхания: волнообразная одышка, дыхание Чейн-Стокса. В тяжелых случаях они могут возникать уже через 1–2 ч после развития эпилептического статуса. Если эпилептический статус носит длительный характер, то расстройства ритма дыхания становятся стойкими и прогностически неблагоприятными. Нарушение дыхания третьего типа – расстройства тканевого дыхания. Наблюдается резкое снижение артериовенозной разницы по кислороду у больных с эпилептическим статусом.

Лечение

Лечение эпилептического статуса необходимо проводить в реанимационных отделениях и палатах интенсивной терапии. Успех лечения зависит от сроков начала терапии. Препараты вводятся внутривенно или в прямую кишку. Самыми распространенными препаратами выбора являются: диазепам, дифенин, фенги-дан, хлоралгидрат, тиопентал натрия. Медикаментозное лечение эпилепсии проводится только специалистом – врачом-психиатром или невропатологом. Препараты принимают непрерывно и длительно. Важно отметить, что подбор дозировок и медикаментов врач производит индивидуально в зависимости от особенностей припадков, их частоты и периодичности, а также возраста больного, сопутствующих заболеваний и т. п. При парциальных припадках с или без вторичной генерализации эффективны препараты групп карбамазепина и вальпроатов, фенobarбитала и фенитоина. При лечении генерализованных припадков наиболее эффективны препараты группы вальпроатов, фенobarбитала, дифенина. При лечении простых абсансов чаще всего – вальпроаты и этосуксепид; миоклонические припадки лечат клоназепамом, вальпроатами; атипичные абсансы – фенитоином, вальпроатами, клоназепамом, этосуксепидом, фенobarбиталом, ацетозоламидом и т. д.

Вальпроаты. Производные вальпроовой кислоты применяются при лечении почти всех форм эпилепсии, что связано с влиянием на вольтаж – зависимые натриевые каналы в нервных клетках и торможение ферментов, участвующих в передаче импульсов возбуждения обеспечивает противоэпилептическое действие. В эту группу входят депакин, орфирил, депалкин, ковульсофин, конвулекс. Побочные действия выражаются в дрожании рук (треморе), увеличении веса, выпадении волос, тошноте, рвоте, периферических отеках, сонливости. Меры предосторожности: очень важно помнить, что нельзя резко отменять препараты, принимать алкогольные напитки, следует контролировать картину крови. Необходимо ограничить прием при вождении автотранспорта и беременности.

Карбамазепины обладают противоэпилептическим, анальгезирующим, антидепрессивным действием. В эту группу входят: тегретол, финлепсин, карбасан, тимонил, мазепин, ста-

зепин. Побочные действия этой группы препаратов выражаются в виде двоения в глазах, головокружения, головной боли, тошноты, сонливости, снижения в крови ионов кальция и натрия, нарушения ритма сердца, аллергических реакций. Меры предосторожности: осторожно назначать при нарушениях функции почек и печени, наличии аллергических реакций на препараты, глаукоме, беременности, вождении автотранспорта. Обязательно следует контролировать картину крови.

Клоназепам в своем составе содержат следующие препараты: ривотрил, антилепсин. Эти препараты обладают противоэпилептическим действием, противотревожным, миорелаксирующим и снотворным действием. Побочные действия проявляются в виде утомляемости, сонливости, снижении внимания, головокружении, возбудимости, слюнотечении, у детей при передозировке может быть агрессивность, психозы и гиперкинезы. Меры предосторожности: следует осторожно назначать при нарушениях функции почек и печени, наличии аллергических реакций на препараты, особенно у детей и пожилых пациентов. Важно помнить, что нельзя резко отменять препараты, назначать при беременности и в период кормления грудью, вождении автотранспорта.

Ламотриджин – относительно новый препарат противоэпилептического действия. Очень эффективен при лечении резистентных к терапии эпилептических припадков различных групп. Входит в состав препарата ламиктал. Побочные действия: сонливость, снижение внимания, двоение в глазах, головная боль, тошнота. Меры предосторожности: назначать при наличии аллергических реакций на препараты, беременности очень осторожно. Следует контролировать картину крови.

Фенитоин – препарат противоэпилептического действия, используется для лечения всех форм эпилепсии, кроме абсансов.

Входит в состав препаратов дифенин, фенгидан. Побочные действия проявляются в виде повышенной утомляемости, сонливости, снижения внимания и аппетита, тошноты, головокружения, возбудимости, дрожания рук (тремора), слюнотечения, агрессивности, снижения в крови ионов кальция и натрия, аллергических реакций. Меры предосторожности: при нарушениях функции почек и печени, наличии аллергических реакций на препараты, особенно у детей и пожилых пациентов, назначать очень осторожно. Также важно помнить, что нельзя резко отменять препараты, назначать при беременности и в период кормления грудью, вождении автотранспорта. Следует контролировать картину крови и показатели работы печени.

Фенобарбитал и другие барбитураты. Оказывают противоэпилептическое, снотворное и седативное действие. В эту группу входят следующие препараты: фенобарбитал, бензонал, бензо-барбитал, гексамидин, примидон. Побочные действия проявляются в виде утомляемости, сонливости, депрессии, снижения внимания и памяти, головокружения, снижения в крови ионов кальция и натрия, нарушения либидо, импотенции, возбудимости, у детей при передозировке может быть агрессивность, психозы и гиперкинезы. Меры предосторожности: при нарушениях функции дыхания, почек и печени, наличии аллергических реакций на препараты, особенно у детей и пожилых пациентов назначать крайне осторожно. Важно помнить, что, как и при использовании других противоэпилептических препаратов, нельзя резко отменять препараты, назначать при беременности и в период кормления грудью, вождении автотранспорта. Обязательно следует контролировать картину крови и показатели работы печени.

Этосуксемид в своем составе содержит суксилеп. Побочные действия проявляются в виде утомляемости, сонливости, снижения внимания и памяти, головокружения, рвоты, тошноты. Меры предосторожности: нельзя резко отменять препараты, назначать при беременности и в период кормления грудью, вождении автотранспорта.

Новые препараты ламиктал (ламотриджин), вигабатрин (саб-рил), фелбамат (талокса) используют, когда лечение препаратами общего выбора монотерапии (лечение одним препаратом) неэффективно.

Также вместе с медикаментозной терапией в зависимости от выявленных и лежащих в основе заболевания изменений проводят курс лечения препаратами рассасывающего, дегидратационного и сосудистого действия. Помимо этого больным назначают курс восстановительной и общеукрепляющей терапии. Критерием постепенной отмены противоэпилептического фармакологического лечения являются не менее чем 3-летняя ремиссия при благоприятной динамике электроэнцефалографии.

Мигрень

Это пароксизмальное нарушение функции мозга, которое проявляется в виде односторонней головной боли и рвотой. По мере накопления фактов и наблюдений в понятие «мигрень» включили и случаи с двусторонними болями, так как оказалось, что они ничем не отличаются от классических. Даже замечено, что один и тот же больной может страдать приступами разного типа, т. е. как с односторонними, так и с двусторонними болями. Мигрень – это генетически обусловленное распространенное нарушение, характеризующееся периодически возникающими приступами головной боли. Довольно часто приступы провоцируются определенными факторами (эмоциональными, климатическими, пищевыми), но возможно и самопроизвольное начало. Приступы характеризуются следующими особенностями: боль по преимуществу односторонняя, нередко ей предшествуют нарушение зрения или иные расстройства, боли сопутствуют разнообразные вегетативные нарушения, особенно рвота, типично положительное действие алкалоидов спорыньи. Имеются данные о том, что приступ связан со спазмом, а затем – с расширением сосудов головы. Это явление возникает в результате временных нарушений в биомеханизме вазоактивных веществ, а также вегетативной системе.

Простая мигрень

Другое название «обыкновенная». Это наиболее распространенная форма. Основные симптомы – головная боль и рвота. Выделяют 3 фазы: продромальная; болевая; фаза, завершающая приступ. Продромальные симптомы, или предвестники, всегда опережают болевую фазу на несколько часов или даже несколько дней. Довольно часто предвестником служит смена настроения, пациент испытывает усталость, сонливость, чувство угнетения. Собственно болевой приступ может наступить в любое время дня и ночи. Чаще всего пациенты просыпаются утром с головной болью, которая усиливается в течение дня, характер головной боли очень различен, самая типичная – пульсирующая боль, возможна тупая или разламывающая боль, иногда пациенты описывают боль как рвущую или сверлящую. Еще одним характерным приступом мигрени служит тошнота и рвота. Довольно часто они возникают к концу болевой фазы. У многих пациентов наряду с основными проявлениями возникают и другие вегетативные симптомы. Выделяют озноб, в виде исключения – повышение температуры тела, потливость, сердцебиение, сухость во рту, ощущение удушья, зевоту, понос, полиурию. Внешний вид больных во время приступа: бледность, синева под глазами, скудная мимика. Настроение у пациентов в этот период скверное, нарушена способность к концентрации внимания и мышлению. Продолжительность этой фазы различна, от нескольких часов до 1–2 суток. В третьей фазе приступ завершается. Чаще всего больной засыпает и просыпается здоровым, в хорошем настроении. Частота приступов у различных больных варьирует от единичных в течение года или даже всей жизни до нескольких в неделю.

Офтальмологическая мигрень

Называется также зрительной или классической. Выделяют 4 фазы, наряду с продромальной стадией еще период ауры.

Явления, предшествующие приступу, те же, что и при обычной мигрени. Самый важный симптом – это зрительная аура. Сопровождающие ее зрительные нарушения приобретают различные формы, среди которых можно выделить следующие: мерцающая скотома, дефекты поля зрения, деформации зрительного восприятия, галлюцинации. Мерцающая скотома, несмотря на то, что бывает очень разнообразной у одного и того же больного, стереотипно повторяется во время очередных приступов. Чаще всего это проявляется в том, что в строго определенном месте поля зрения возникает мерцающая точка, которая довольно быстро расширяется, подрагивает и мигает. Точка эта не только расширяется, но и часто перемещается в поле зрения. Другой тип зрительной ауры составляют различные дефекты в поле зрения. Они могут носить различный характер и определяются как негативная скотома. Лучше всего ее видно, когда больной читает или рассматривает что-то. Тогда часть текста или рассматриваемого объекта исчезает. А на этом месте появляется пустота или темное неправильной формы пятно. Еще одну форму зрительной ауры составляют иллюзии, искаженное восприятие наблюдаемых предметов. Зрительные иллюзии проявляются в форме увеличения или уменьшения окружающих предметов, в изменении цвета. Также при зрительной мигрени наблюдаются случаи галлюцинаций. Болевая фаза ничем не отличается от приступа обычной мигрени. Довольно часто у одних и тех же больных попеременно наблюдается оба типа приступов или есть вариант, что офтальмологическая мигрень случается время от времени.

Мигренозный статус

Это тяжело протекающий вариант мигрени, при котором болевые атаки следуют одна за другой, с периодами менее интенсивной боли между отдельными приступами. Клинически проявляется бледностью, менингеальными симптомами, иногда затемнением сознания. Мигренозный статус как таковой не стоит путать с продолжительными приступами мигрени, при которых не возникают тяжелые общие симптомы.

Менструальная мигрень. Это приступы мигрени, которые возникают исключительно в определенные периоды, связанные с менструацией. Обычно эта форма мигрени наблюдается за 2 дня до менструации. У некоторых женщин, страдающих менструальной мигренью или просто мигренью, бывают непродолжительные головные боли в период овуляции – овуляторная мигрень.

Ассоциированная мигрень (осложненная, или гемиплегическая) наблюдается наряду с головными болями, различными нарушениями мозговой деятельности (очаговыми симптомами в форме сенсорнодвигательных расстройств, нарушением речи и др.). Клиническая картина данной формы мигрени сложна, но можно выделить три основные: мигрень с гемипарестезиями (отмечается одностороннее онемение или ощущение ползания мурашек), мигрень с нарушением речи (чаще всего наступает моторная афазия), мигрень с гемиплегией (возникают гемипарезы, обычно с преобладающим вовлечением верхней конечности).

Офтальмоплегическая мигрень

В этом случае болевым приступам сопутствуют односторонние параличи глазного яблока.

Вестибулярная мигрень. Давно были замечены различные вестибулярные нарушения при мигрени, очень часто больные жалуются на головокружение во время приступов. Головокружения, однако, не являются системными. При этой форме мигрени приступам сопутствуют выраженные вестибулярные симптомы. Они возникают на стадии ауры и предшествуют собственно головной боли.

Мозжечковая мигрень. Приступы сопровождаются мозжечковыми симптомами в форме нистагма, атаксии конечностей, нарушения походки и равновесия.

Мигрень без головных болей. При данной форме мигрени имеет место только аура (чаще всего зрительная) или мозговые кризы. Кроме них больной страдает типичными приступами мигрени.

Лечение мигрени

Главный принцип лечения мигрени – индивидуальный подход. Второй принцип – это терпение, причем как со стороны врача, так и со стороны больного. Третий принцип – признание того, что в лечении мигрени играют роль не только лекарственные препараты, но и соответствующий образ жизни, и устранение факторов, провоцирующих приступ, и психотерапия. Итак, лечение мигрени включает в себя два пункта:

- 1) борьба с приступами;
- 2) предупреждение приступа.

Лечение приступа мигрени. Выбор метода немедленного вмешательства при приступе мигрени зависит от силы последнего, сопутствующих симптомов, индивидуальной реакции пациента на лекарственные препараты. У разных пациентов приступ можно снять разными способами. Основное условие – по возможности раннее введение лекарственных препаратов, даже на стадии ауры, не дожидаясь усиления боли. Следует начинать с рекомендации принимать болеутоляющие средства (амидопирин, фенацетин, изальгин) во многих случаях, таким путем можно купировать легкие приступы. В тяжелых случаях, когда лекарства, применяемые внутрь, не помогают, применяют парентеральное введение лекарственных средств, например виннокислый раствор эрготамина подкожно или внутримышечно. Во время приступа не только боль является мучительным симптомом. Больные страдают от тошноты, рвоты, бороться с ними нужно столь же энергично. Применяют авиомарин в самом начале приступа, также сильным противорвотным действием обладает прохлорперазин, при непрекращающейся рвоте во время приступа можно ввести внутривенно диазепам (седуксен, реланиум).

Лечение мигренозного статуса. Мигренозный статус служит показанием к госпитализации, тем более что лишь в условиях стационара можно провести обследование, необходимое для дифференцирования с такими патологическими процессами, как субарахноидальное кровоизлияние, менингит или опухоль мозга. При мигренозном статусе показано введение кортикостероидов, 50–75 мг преднизолона внутривенно. Рекомендуются также фенакитил (аминазин), дегидроэрготамин в виде капельной инъекции, благоприятный эффект наблюдается после введения небольшого количества галоперидола.

Другие виды головной боли

Мигрень представляет собой достаточно четко отграниченную нозологическую единицу, которая входит в группу самопроизвольных головных болей сосудистого происхождения. Сюда же относятся и другие патологические процессы, а именно так называемая обычная вазомоторная головная боль и синдром Хортона.

Синдром Хортона

Это тип сосудодвигательной пароксизмальной головной боли, которая характеризуется необычной интенсивностью, строго односторонней локализацией в области глазницы, периодичностью, типичными вегетативными симптомами, сопутствующими приступу (покраснением лица, слезотечением, потливостью, а также заложенностью носа).

Клиническая картина

Чаще всего встречается у людей молодого или среднего возраста, до 40 лет. Очень часто возникает в юношеские годы. Боль при этом синдроме имеет следующие особенности: всегда носит односторонний характер у данного больного (локализуется с одной и той же стороны),

боль очень сильная, иногда пульсирующая или жгучая, в других случаях – колющая, сверлящая, режущая, боль всегда возникает внезапно, без продромальных симптомов и резко нарастает и длится от 10 мин до нескольких часов, локализуется в глазном яблоке, глазнице, виске, щеке, иногда иррадирует в ухо, челюсти, затылок, реже – в плечо, у некоторых пациентов фокусируется главным образом в челюсти, примерно в половине случаев можно наблюдать характерные периодические боли. Боль может возникать днем или ночью, а также в определенные дни недели, очень часто приступ сопровождается слезотечением, покраснением глаз, слюнотечением или кашлем. Главным отличием этого заболевания от мигрени является то, что болевые приступы возникают внезапно без продромальных явлений. Довольно часто приступы начинаются ночью, обычно – в первой половине. Тошнота наблюдается у трети больных, также возможно нарушение вкуса, температура тела на болевой стороне на 1–3 °С больше, чем на здоровой. Среди причин, провоцирующих приступ, называют главным образом алкоголь, эмоциональные стрессовые состояния, жара, атмосферные изменения, сильный свет, голод, чересчур длительный сон. В периоды между приступами больных обычно ничего не беспокоит, у них не обнаруживаются и объективные изменения. Выделяют четыре варианта болезни, правда, достаточно редко встречающиеся:

- 1) хроническая форма синдрома Хортона;
- 2) нижний тип синдрома Хортона;
- 3) форма с очень частыми, короткими приступами;
- 4) стертая форма.

Лечение

Обычные болеутоляющие средства не дают никакого эффекта. Но так как сам приступ длится недолго, все мероприятия должны быть направлены на его предупреждение. В этом существенную роль играют препараты спорыньи, метирсегид, мигрестен и пизотифен.

Обычная вазомоторная головная боль

Головная боль напряжения. Вазотоническая головная боль представляет собой нозологическую единицу, характеризующуюся периодически возникающими хроническими головными болями, которые отличаются от мигрени, главным образом, локализацией и характером отсутствием ауры и типичных приступов. Однако граница между обычной вазомоторной головной болью и мигренью очень размыта. Заболевание это встречается гораздо чаще, чем мигрень, и очень распространено. Головные боли тупые, не очень сильные, охватывают всю голову или локализуются в лобной области или на обоих висках. Боль подкрадывается незаметно, постепенно усиливается, продолжается от нескольких дней до нескольких недель. Боль усиливается при кашле, нагибаниях, позывах на дефекацию. Она не сопровождается тошнотой, рвотой. Сила боли различна: от едва уловимой до нестерпимой. Провоцируют приступы эмоции, усталость, чрезмерно долгое пребывание на солнце, бессонница, интенсивное курение, алкоголь, менструация, смена погоды.

Лечение

Этот тип головной боли отличается «терапевтической сопротивляемостью». Обычные болеутоляющие средства чаще всего неэффективны. В профилактике большую роль играют упорядоченный образ жизни, нормальный сон, занятия спортом. Лекарственные препараты, используемые при мигрени – сосудорасширяющие средства, успокаивающие, средства, понижающие мышечный тонус, антидепрессанты.

Преходящие транзиторные церебральные ишемические приступы

Эти расстройства возникают остро и характеризуются нестойкими очаговыми и общемозговыми симптомами, длительность их не превышает 24 ч. Ишемия, недостаточность притока крови или, наоборот, гиперемия, отек мозга, мелкоочаговые кровоизлияния могут быть в их основе.

Этиология

Этиологическим фактором преходящих транзиторных ишемических приступов является атеросклероз, гипертоническая болезнь и их сочетание. Намного реже эта патология обусловлена васкулитами (коллагенозными, сифилитическими, ревматическими), тромбангиитом, болезнями крови, сахарным диабетом.

Патогенез

В патогенезе данной патологии ведущее место занимает микроэмболии, исходящие из атероматозных масс изъязвляющихся бляшек, располагающихся по ходу кровотока в магистральных сосудах шеи. Эмболы подобного происхождения состоят из кристаллов холестерина, а также из конгломератов тромбоцитов. Тромбоциты крови выделяют аденозиндифосфорную кислоту – интенсивный агрегант, в тот момент, когда соприкасаются с шероховатым участком сосудистой стенки в области изъязвления атероматозной бляшки. Под воздействием этой кислоты происходит агрегация тромбоцитов с образованием эмболов, уносящихся током крови в мозг, и, достигая сосудов небольшого калибра, эмболы застревают в них. В результате раздражения эндотелия сосудов посторонним субстратом возникает спазм окружающих сосудов с последующим периваскулярным отеком мозгового вещества, что сопровождается возникновением очаговых симптомов. Так называемые тромбоцитарные эмболы довольно рыхлые, они легко подвергаются лизису, или распаду, вызываемый ими отек ликвидируется, и клинические симптомы претерпевают обратное развитие. Микроэмболы могут иметь также кардиогенное происхождение. Развитие преходящих нарушений мозгового кровообращения с очаговой симптоматикой может быть обусловлено механизмом сосудистой мозговой недостаточности. Она возникает тогда, когда при наличии атеросклеротически измененного сосуда или экстравазальном сдавлении с явлениями частичной окклюзии, сопровождающимися хронической недостаточностью кровоснабжения мозга, какой-либо немозговой фактор (ослабление сердечной деятельности, массивная потеря крови, снижение артериального давления любого происхождения) вызывает дополнительное уменьшение кровоснабжения мозга. В результате недостаточности кровоснабжения в соответствующих участках мозга развиваются симптомы ишемии, проявляющиеся определенными очаговыми симптомами. Восстановление кровотока за счет усиления сердечной деятельности или других факторов приводит к ликвидации возникших симптомов. Например, причиной описанных выше нарушений при вестибуло-базилярной недостаточности часто является шейный остеохондроз, при котором задние остеофиты в области унковертебральных сочленений сдавливают позвоночную артерию. При одновременных недостаточностях сонных артерий резкое запрокидывание головы может вызывать кратковременное обморочное состояние с падением мышечного тонуса в ногах, так называемое состояние дроп-атаки. Клиническая картина вестибуло-базилярной недостаточности встречается примерно в 2 раза чаще, чем недостаточность в каротидном бассейне. Объясняется это тем, что в мозговом стволе, значительно меньшем объеме, чем в полушариях мозга, размещены образования, повреждение которых дает четкую симптоматику, тогда как значительные участки полушарий являются немymi в клиническом отношении. Преходящие нару-

шения мозгового кровообращения могут возникнуть также в результате изменений физико-химических свойств крови – повышенной ее вязкости, развития гипоксии, снижения уровня сахара.

Клиника

Преходящие нарушения мозгового кровообращения ишемического типа обычно возникают на фоне атеросклероза и проявляются очаговыми симптомами, характер которых определяется тем, в каком отделе мозга наступила декомпенсация кровообращения. При нарушениях кровообращения в бассейне сонных артерий чаще всего встречается ощущение онемения верхней губы, одной половины лица вдоль ульнарного края руки, реже – в ноге. Могут развиваться также кратковременные моно- или гемипарезы, афатические симптомы. При локализации нарушений в области вертебрально-базиллярной системы больные жалуются на приступы головокружения, иногда с тошнотой и разной степенью инкоординации движений (от самых легких до невозможности ходить), а также на затылочные боли, шум в ухе, снижение слуха, световые раздражения в одной половине поля зрения, вплоть до кратковременной гемиянопии. Может наблюдаться и ряд психотических расстройств, например, различные виды нарушения сознания, своеобразное нарушение произвольной активности в виде торможения действия, эмоциональные расстройства, галлюцинаторные синдромы, а также амнестический синдром. Общемозговые симптомы в этих случаях либо отсутствуют, либо выражаются слабо, в относительно редких случаях при осмотре можно выявить нистагм. Преходящие нарушения мозгового кровообращения, возникающие на фоне гипертонической болезни, в значительной степени отличаются от описанных выше. Они в первую очередь сопровождаются обшемозговыми симптомами – резкой головной болью, тошнотой, рвотой, несистемными головокружениями, иногда психомоторным возбуждением, эпилептическими припадками. Клиническую картину дополняют выраженные вегетативные симптомы – потливость, гиперемия лица. Могут наблюдаться очаговые преходящие симптомы поражения головного мозга. Так, на несколько минут у больного наступает дезориентировка в окружающем, сумеречное состояние сознания, обморок, затруднение речи, парезы, гемиянестезии или гемиянопии как симптомы кратковременного нарушения мозгового кровообращения или гипертонического мозгового криза. Эти явления могут удерживаться в течение нескольких часов и дней. По-видимому, в основе значительной части преходящих мозговых нарушений лежит не закупорка мозгового сосуда, а его спазм с последующими явлениями стаза. Незначительного спазмолитического сужения сосудов достаточно, чтобы вызвать отек и временную анемию данного участка мозга. Все эти явления могут быстро и бесследно пройти, а нарушенная функция мозга может вскоре восстановиться. В основе более стойких парезов или других очаговых симптомов лежат изменения в виде мелких очажков размягчения или мелкоточечных кровоизлияний вокруг прекапилляров и артериол. В результате церебрального сосудистого криза у страдающих гипертонической болезнью может также развиваться острый отек мозга. Он начинается резкой головной болью, которая сопровождается тошнотой и рвотой, иногда головокружением и ощущением пелены перед глазами. Вскоре наступает оглушение, заторможенность, сопорозное состояние, иногда с периодом психомоторного возбуждения или эпилептическим припадком. Симптомов очагового поражения головного мозга нет, но отчетливо выявляется ригидность затылка, симптом Кернига, повышение давления спинномозговой жидкости, увеличенное содержание в ней белка при нормальном цитозе. Этот синдром, носящий название острой гипертензивной энцефалопатии, складывается из обшемозговых и менингеальных симптомов, сопровождается повышением артериального давления и учащением пульса. На глазном дне отмечается склероз сосудов сетчатки и «феномен перекреста», или симптом Гунна-Салюса, характерный вполне для артериальной гипертонии. Через 4–5 дней обычно все симптомы исчезают, однако в отдельных случаях, нарастая, они могут привести к смерти. Описанные состояния могут повторяться.

Диагноз

Диагностика часто может представлять трудность. В большинстве случаев те или иные нарушения возникают у больного впервые, и каков их генез, быстро установить удастся не всегда. Значительные трудности возникают в диагностике обморочных состояний. Отчетливой границы между синкопальным состоянием (обмороком) и клиническими проявлениями нарушения мозгового кровоснабжения не существует. Однако молодой возраст больных, неустойчивость вегетативных показателей позволяют с определенной долей уверенности диагностировать обморочные состояния, а не преходящие нарушения мозгового кровообращения. Нарушение кровообращения в стволе мозга в области вестибулярных ядер может сопровождаться возникновением приступов системного головокружения, которое следует отличать от поражения лабиринта. В постановке диагноза могут помочь тщательное отоневрологическое обследование и данные анамнеза. Обнаружение дополнительных неврологических симптомов в виде нарушений слуха, равновесия, поражения чувствительности и будут свидетельствовать о сосудистом генезе поражения. С другой стороны, выявление указаний на плохую переносимость езды в транспорте, катаниях на качелях позволяют предположить наличие врожденной вестибулопатии. Некоторые трудности могут возникать при дифференциальной диагностике преходящих нарушений мозгового кровообращения с первыми проявлениями рассеянного склероза. Молодой возраст больных, рассеянность симптоматики, не позволяющие отнести возникающие симптомы к какому-либо одному сосудистому бассейну, позволяют прийти к правильному заключению о рассеянном склерозе.

Нарушения сна

Дано следующее определение естественного сна – периодически наступающее состояние, при котором создаются наилучшие условия для человека. Современные представления показывают на данных электроэнцефалографических исследований, состоит из двух фаз: медленноволновой (с α -, θ - и δ -волнами) и парадоксальный (с β -волнами и быстрыми ритмическими движениями глазных яблок). После того как человек засыпает, он погружается в медленный сон, постепенно проходя четыре стадии: дремоту, поверхностный сон, сон умеренной глубины и глубокий сон. Электроэнцефалографический рисунок в период медленно-волновой фазы постоянно меняется, происходя так называемую синхронизацию ЭЭГ, или, говоря более простым языком, увеличение амплитуды колебаний и снижение их частоты. Начальная стадия медленного сна длится примерно около 9 мин. Для состояния дремоты характерны полусонные мечтания, в этот период на электроэнцефалограмме появляются θ -волны. Поверхностный сон длится примерно от получаса до 45 мин, в это время на электроэнцефалограмме возникают К-комплексы и «сонные веретена», в связи с этим довольно часто вторую стадию называют стадией «сонных веретен». Сон умеренной глубины длится несколько минут, глубокий – около получаса, этим стадиям присвоены ночные ужасы, которые, как правило, не запоминаются. На электроэнцефалограмме в этот период преобладают δ -волны (поэтому третью и четвертую стадии объединяют под названием «дельта»).

Как только заканчивается медленный сон, человек меняет позу, и начинается фаза парадоксального (или, как его еще называют, быстрого) сна, который длится примерно 15–20 мин, в этот период довольно часто человека мучают глубоко эмоциональные сновидения, которые сохраняются в памяти. С возрастом и структура сна, и его продолжительность меняется. У новорожденных, например, которые спят большую часть суток, преобладает парадоксальный сон. В первые месяцы жизни постепенно увеличивается время бодрствования, и в результате доля быстрого сна снижается, а медленного, наоборот, увеличивается. У молодых здоровых людей поверхностный сон занимает примерно половину времени ночного сна, а глубокий – лишь 20–25 %. В зрелом возрасте доля парадоксального сна значительно снижается. Продолжительность глубокого сна, в лучшем случае, уменьшается, в худшем – глубокий сон просто

отсутствует. Установлено, что физиологическая норма сна – вещь сугубо индивидуальная. Это выражается в том, что одни, чтобы почувствовать себя отдохнувшими, должны спать не менее 10 часов в сутки, другим достаточно и 4–5 ч сна. Очень редко встречаются люди, по их словам, годами обходящиеся без сна. На самом деле это все-таки не так. С помощью электроэнцефалографии удалось доказать, что они спят, но только частыми, очень короткими порциями, и сами этого не осознают. К сожалению, это уже патология. По данным проведенного опроса выявлено, что средняя продолжительность сна здорового человека при обычном графике работы составляет 7,5 ч в рабочие дни и 8,5 часов – в выходные. Выделяют несколько видов нарушения сна.

1. Связаны с *расстройством засыпания* и нарушением глубины и продолжительности сна.

2. *Сонливость*. Может возникать как вариант нормы при чрезмерном физическом и умственном утомлении. В возникновение ни с чем не связанных приступов сонливости на работе, концерте, в кинозале, при езде в транспорте, скорее всего, является симптомом развивающегося заболевания нервной системы или внутренних органов.

3. *Нарколепсия* – это приступы засыпания, которые невозможно преодолеть, при данной патологии больные засыпают стоя, во время ходьбы, езды на велосипеде, – является симптомом органического поражения головного мозга.

4. *Периодическая спячка* – это глубокий сон, который возникает время от времени и может длиться от нескольких часов и до нескольких суток, – данная патология является симптомом дисфункции лимбико-ретикулярного комплекса и снижения влияния восходящей активирующей системы.

5. *Снохождение* (лунатизм) возникает внезапно, во время сна человек просыпается, встает, ходит по комнате, выполняет привычные действия, может выходить из дома. Нередко снохождение сопровождается сноворечием. Всегда проснувшись утром, больной не помнит о случившемся. Симптом может быть результатом минимальной церебральной дисфункции у детей и одним из клинических проявлений эпилептических разрядов.

6. *Ночные страхи*, как правило, гораздо чаще возникают у детей, склонных к невротическим реакциям – ребенок просыпается ночью испуганный, как будто увидел что-то страшное, жалуется на страшный сон, часто он плачет, зовет родителей, боится остаться один в темноте. Подобные приступы также могут быть эквивалентом эпилептических припадков.

7. *Гипнагогические галлюцинации* – эта патология в отличие от всех вышеперечисленных проявляется перед засыпанием. В этот момент в поле зрения больного появляются пугающее его лица, фигуры животных или насекомых – симптом органического поражения головного мозга.

Все виды нарушений сна разделяют на 3 основные типа:

- 1) эпизодические; они длятся до одной недели;
- 2) кратковременные; длятся от 1 до 3 недель;
- 3) хронические; длятся более 3 недель.

Все они, за исключением генетически обусловленных диссомний, всегда вторичны.

Эпизодическая диссомния

Очень часто ее вызывают соматические заболевания, смена часового пояса и эмоциональные стрессы (как положительные, так и отрицательные). Также замечено, что она возникает из-за повышенной чувствительности к внешним раздражителям: шуму, свету, понижению или повышению комнатной температуры. Иногда – из-за нарушения нормального режима дня или неправильного применения лекарств в вечернее и ночное время.

Кратковременная диссомния. В большинстве случаев возникает при расстройствах адаптации, связанных с тяжелыми стрессовыми ситуациями (смертью близкого человека, например) или хроническими соматическими заболеваниями: стенокардией, гипертензией, заболеваниями периферических артерий, язвенной болезнью, болезнью Паркинсона, гипертрофией предстательной железы, артрозом и кожными заболеваниями, сопровождающимися зудом.

Хроническая диссомния

Установлено, что в половине случаев является следствием ко-морбидного психического заболевания. Довольно часто хронические нарушения сна возникают при чрезмерном употреблении психоактивных средств – ЛСД, гашиша, амфетамина, кофеина, сиднокарба, ноотропных препаратов, антидепрессантов со стимулирующим компонентом, некоторых нейролептиков с психоактивно-вирующим эффектом (трифлуперазина, сульпирида, флуанксола). Но вызывать хроническую диссомнию могут и непсихотропные препараты – антибиотики, гормональные, антималярийные и антиаритмические средства. Очень часто – примерно 80 % – диссомнии проявляются пресомническими нарушениями, т. е. проблемами с засыпанием. Довольно часто нарушение засыпания заключается в отсутствии предшествующего дремотного периода, вследствие чего человек «засыпает нечаянно, будто проваливаясь в сон», и также внезапно пробуждается. Во время тревожной депрессии бессонницу может породить элементарный страх сна, человек словно боится уснуть и не проснуться, а также и страх перед самой бессонницей. Случается так, что весь день человек изо всех сил борется со сном, а ночью ощущает бодрость и развивает бурную деятельность: сон никак не наступает. Бывает, что при засыпании возникает наплыв ярких зрительных галлюцинаций фантастического содержания, вызывающих, по большей части, удивление и боязливое восхищение. Постепенно эта патология, называемая гипнагогическим ониризмом, последовательно заменяется ориентированным ониризмом (которому присущи переплетения сценopodobных обманов восприятия фантастического содержания с иллюзорным или адекватным восприятием окружающего) и полным ониризмом (которое характеризуется отрешенностью от действительности, наличием ступорозных и субступорозных состояний). Нередко засыпание сопровождается не одним, а целым рядом различных нарушений – миоклоническими вздрагиваниями, зубным скрежетом, вскакиваниями, дисфорией, ощущением изменения размеров тела, стереотипными движениями головы. Причины нарушения засыпания чаще всего связаны с невротическими и неврозоподобными расстройствами. В таком состоянии как только человек закрывает глаза, его сразу одолевают навязчивые мысли и различные страхи. Человек не в силах избавиться от них, он постоянно анализирует в голове одни и те же ситуации, никак не может уснуть. Сон все-таки приходит, но спустя определенное количество времени, в среднем несколько часов. Но так как часа через 3–4 уже нужно вставать, человек просыпается уставшим, как будто измотанным и ничуть не отдохнувшим, и его одолевает одно-единственное желание: лечь и заснуть. Не стоит даже говорить, что пресомнические нарушения неприятны и утомляют человека. Но самое страшное неудобство доставляет когда сочетаются пресомнические и интрасомнические нарушения, когда из-за внезапных пробуждений и последующего мучительного засыпания продолжительность ночного сна сокращается до 2–3 ч. Лучший вариант, если эти 2–3 ч человек действительно спит. Очень часто даже и это время он проводит в состоянии, совершенно не помогающем отдохнуть, а заполненном грезами полусна. Нередко и пресомнические, и интрасомнические расстройства обусловлены тревожными расстройствами с периодически повторяющимися паническими атаками. Ночные приступы развиваются во время третьей и четвертой стадий медленного сна. А вот дневные – связаны с переходными процессами в бодрствовании. В итоге и ночные и дневные приступы обусловлены совершенным несоответствием уровня церебральной и вегетативной активации данному конкретному функциональному состоянию. Подобное несоответствие вызвано избыточной десинхронизацией электрической активности

мозга и сопровождающей ее вегетативной и аффективной активацией. И все-таки в итоге время разворачивания панической атаки определяется чрезмерной активностью восходящей активирующей системы. Эта система не сдерживается синхронизирующими системами в той или иной фазе суточного цикла. Как уже говорилось выше, одним из нарушений сна является гиперсомния (патологическая дневная сонливость).

Эта патология очень часто наблюдается при нервных заболеваниях (к примеру, при летаргическом энцефалите и опухолях головного мозга), нередко она связана с инсомнией, но бывает и так, что она связана с нарушениями циркадных ритмов, вызываемых посменной работой или трансконтинентальными перелетами. Более тяжелый вариант данной патологии, когда повышенная сонливость днем сочетается с ночной бессонницей. Иногда причиной гиперсомнии становится прием лекарственных препаратов – психотропных, гипотензивных, сахароснижающих (в частности, инсулина). Травмы головного мозга: сотрясения или ушибы легкой степени, не всегда сопровождающиеся структурными повреждениями головного мозга (в подобном варианте причиной гиперсомнии, по сути, является не сама травма, а вызванный ею стресс) нередко гиперсомнические состояния возникают при различных невротических расстройствах. Например, при легких формах депрессий, когда сон представлен как единственная возможность отстранения от тягостных переживаний, а также при истерии, во время которой сон может продолжаться много часов, иногда даже до нескольких дней. Если подробнее рассматривать истерическую гиперсомнию, то можно обратить внимание на то, что она возникает как на фоне психотравмирующей ситуации, так и без какой-либо видимой причины, и в данном случае изменениями структуры ночного сна не сопровождается. Интересно заметить, что несмотря на то, что создается полное ощущение глубокого сна, подобное состояние при электроэнцефалографических исследованиях никаких признаков сна не обнаруживает. Если исходить из данных электрической активности головного мозга человека, то оказывается, он пребывает в состоянии бодрствования (как правило, напряженного, иногда – расслабленного), нужно также отметить что при этой патологии может наблюдаться задержка мочи и стула, учащается дыхание и пульс, кожа и слизистые оболочки становятся нечувствительными к боли. Если клинически сопоставить проявления истерической гиперсомнии и истерического ступора, то можно отметить, что во многом они сходны. Существенным отличием является то, что при истерической гиперсомнии расстройства более глубокие, чем при истерическом ступоре.

Синдром Кляйне-Левина имеет много общего с истерической гиперсомнией, также и как патологическая дневная сонливость, этот синдром носит приступообразный характер. К сожалению, этиология этого синдрома практически не изучена. Но есть аспект, который известен наверняка, что синдромом Кляйне-Левина страдают больше всего юноши, что приступ может продолжаться довольно долго – несколько недель, а также важно отметить, что наряду с патологической сонливостью синдром проявляется еще и булимией, гиперсексуальностью и агрессивностью, и что по окончании приступа наступает амнезия.

Лечение синдрома Кляйне-Левина.

Назначают стимулирующие средства для устранения гиперсомнии (например, фенамина, метилфенидата, пемолина), нельзя забывать о сопутствующих симптомах и обязательно подбирать препараты для них. Хороший эффект дают и соли лития. Нельзя не обратить внимания на тот факт, что иногда заболевание и без лечения через несколько лет проходит само собой.

Пиквикский синдром. Характерной особенностью является то, что одинаково часто поражает мужчин и женщин – добродушных, очень активных, не знающих меры в еде и чрезвычайно практичных экстравертов. До конца это заболевание еще не изучено, но есть предположение того, что заболевание имеет наследственную природу и проявляется, главным образом, тремя симптомами: ожирением, учащенным поверхностным дыханием и дневными приступами сонливости.

Следующая разновидность гиперсомнии по классификации указанной выше – нарколепсия. Заболевание это очень часто встречается. Есть данные, что на миллион населения приходится в среднем 500 больных, иногда больше.

Нарколепсия

Нарколепсия – это заболевание неизвестной этиологии, как, впрочем, и ряд других нарушений сна. Но есть предположения по поводу развития данного вида патологии. Связаны эти предположения с тем, что развитие нарколепсии связано с недостаточностью гипоталамических пептидов орексинов. Помимо этого, не исключено, что развитие нарколепсии связано с генетической патологией. В пользу этого предположения свидетельствует наличие достаточно тесной ассоциации с одним из генов антигенов гистосовместимости, а именно с геном НБЛ БК2. Некоторые специалисты даже предлагают использовать этот ген в качестве диагностического маркера нарколепсии. Нарколепсия характеризуется чрезмерной дневной сонливостью, плохим качеством ночного сна. Как правило, нарколепсия проявляется приступами засыпаний днем, им совершенно невозможно противиться, и человек может уснуть где угодно. Больные могут заснуть сидя в театре, в транспорте и даже во время разговора. Очень важным симптомом являются моменты совершенно не предсказуемые и возникающие внезапно – это потеря мышечного тонуса, особенно в эмоциональных ситуациях, как правило, приводящее к тому, что человек падает: еще одним симптомом нарколепсии являются гипнагогические и гипнапомпические галлюцинации при засыпании или во время пробуждения больные нарколепсией могут ощущать или видеть странные видения. Все эти симптомы могут развиваться на фоне не менее неприятного феномена – падением тонуса мышц тела (больной в это время не может пошевелить ни рукой, ни ногой). У 40 % людей с нарколепсией отмечаются нарушения ночного сна в виде частых ночных пробуждений. Все перечисленные клинические проявления при нарколепсии связывают с синдромом дезинтеграции, проявляющемся несвоевременным началом стадий сна, в особенности, быстрого сна. Полисомнографическое исследование показывает изменения в виде быстрого засыпания (менее 10 мин) и быстрого начала фазы быстрого сна (в пределах 20 мин). Было отмечено также большое количество пробуждений ночью. Пример гипнограммы больного нарколепсией приводится здесь. При проведении множественного теста латенции сна также можно выявить укорочение времени засыпания (менее 5 мин) и раннее начало быстрого сна (в пределах 20-минутного периода засыпания). Как уже неоднократно упоминалось, причины нарколепсии до конца неизвестны. Но есть некоторые предположения по этому вопросу. Ведущую роль отдают гипоталамическим пептидам орексинам, которые регулируют правильное чередование медленного и быстрого сна. Установлено, что уровень этих веществ снижен в спинномозговой жидкости больных нарколепсией.

Клиническая картина

Клинически нарколепсия проявляется так называемой «нарколептической пентадой»:

- 1) непреодолимая дневная сонливость плюс «насильственные» засыпания;
- 2) полное нарушение ночного сна (проявляется в основном очень частыми пробуждениями);
- 3) гипнагогические и гипнапомпические галлюцинации – нереальные пугающие в большинстве случаев видения или ощущения зачастую угрожающего характера при засыпании и пробуждении;
- 4) приступы катаплексии, т. е. внезапная потеря мышечного тонуса, как правило, на фоне сильных эмоций (чаще – положительных, реже – отрицательных). Во время приступов, которые могут длиться от нескольких секунд до получаса, нередко случаи падения, порой с драматичными последствиями;

5) катаплексия пробуждения, т. е. состояние, при котором, проснувшись, человек вполне адекватно оценивает окружающую обстановку, но при этом совершенно не владеет своим телом.

Одновременно с чувством скованности возникают тахикардия и гипергидроз иногда в сочетании с галлюцинациями. Длительность приступа невелика, всего несколько секунд. Обычное время проявления «сонного паралича» – утро. Однако он может возникать и вечером, и ночью.

Помимо всего вышеизложенного нарколепсия может проявляться периодическими движениями ног, приступами апноэ во время сна (преимущественно центрального происхождения), нарушением памяти, депрессией, неясностью зрения, диплопией и ощущением дрожания при зрительном восприятии. Самыми явными и первыми признаками нарколепсии является желание спать, которое невозможно преодолеть, приводящее к тому, что человек засыпает, как уже указывалось выше, в самых неподходящих условиях: в театре, транспорте и даже во время разговора. Такой, как его называют, «насилованный» сон, так как человек сам не может ему противостоять, продолжается несколько секунд. Но может доходить и до десятков минут. Очевидно, что появлению подобных приступов способствуют такие факторы как однообразная или сидячая работа. Приступ засыпания всегда начинается с замедления речи и дизартрии.

Следующим этапом является снижение тонуса шейных мышц, создается ощущение того, что голова «падает», в этот момент сознание полностью выключается. Очень часто заболевание остается не распознанным на ранних стадиях, так как может показаться, что чрезмерная дневная сонливость и есть проявление «насилованного» и какое-то время остается единственным проявлением нарколепсии, лишь позже присоединяются остальные четыре симптома, но надо подчеркнуть тот факт, что одной клинической картины для постановки диагноза «нарколепсия» недостаточно. Необходимы еще и параклинические исследования – генетическое консультирование, оценка дневной сонливости с использованием стандартизированного опросника (т. е. стэнфордской шкалы сонливости), проведение общепринятого теста латенции сна и полисомнографии. Самым главным признаком для диагностики нарколепсии сомнологи считают преждевременное наступление фазы быстрого сна. Если в норме быстрый сон наступает после завершения четвертой стадии медленного сна, то при нарколепсии сон может начинаться с фазы быстрого сна. К тому же при нарколепсии значительно (примерно до пяти минут) сокращается время засыпания и регистрируется большое количество ночных пробуждений. Нельзя не заметить, что аналогичные изменения структуры цикла «сон-бодрствование» и преждевременное наступление фазы быстрого сна наблюдаются и у больных с синдромом сонных апноэ, по причине чего при постановке диагноза рекомендуется должное внимание уделять исследованию дыхательных расстройств.

Лечение

Оно комплексное и включает поведенческие и лекарственные методики. Поведенческие – это предупреждение производственного и бытового травматизма (организация безопасного окружения и расписания) и методику запланированных засыпаний (короткие периоды сна 15–20 мин с 2-3-часовыми интервалами в течение дня). Эффективны средства с психостимулирующим эффектом модафинил, метилфенидат. Лекарственные методы направлены на основные симптомы данной патологии – устранение сонливости и катаплексии. При этом применяют антидепрессанты различных групп (имипрамин, флуоксетин). Для коррекции нарушений сна используются современные снотворные препараты зопиклон и золпидем.

К сожалению, факт, что лечением нарколепсии на сегодняшний день можно добиться лишь некоторого улучшения качества жизни: полного выздоровления ни одна из нынешних схем терапии не обеспечивает. Лечение нарколепсии включает в себя медикаментозное, которое связано с назначением стимулирующих средств (например, фенамина, метилфени-

дата, пемолина) и три-циклических антидепрессантов (например, протриптилина, ими-прамина, кломипрамина, дезипрамина, бупропиона). Применение стимулирующих препаратов направлено на устранение избыточной дневной сонливости, антидепрессантов – на лечение ката-плексии, утреннего паралича и гипнагогических галлюцинаций. Для того, чтобы свести к минимуму нежелательные эффекты и во избежание возможной передозировки необходим строго индивидуальный подбор дозы того или иного лекарства, и также помимо медикаментозной терапии соблюдение гигиены сна. Очень важно, чтобы пациент вечером ложился спать в одно и то же время и спал не менее девяти часов. Необходимо пациенту и довольно продолжительный дневной сон, желательно во второй половине дня. Кроме того, больной нарколепсией не должен работать посменно и должен отказаться от тяжелой пищи и алкоголя. Аналогичные подходы используются и при лечении идиопатической гиперсомнии, которая, как и нарколепсия, является заболеванием хроническим, пожизненным. Как и нарколепсия, идиопатическая гиперсомния характеризуется повышенной дневной сонливостью. Ни эпизоды «насильственного» дневного сна, ни какие-либо нарушения ночного сна (за исключением сокращения времени засыпания) идиопатической гиперсомнии не свойственны: по данным объективных исследований, пробуждения в ночное время крайне редки, медленный сон представлен хорошо, его значительная часть приходится на третью и четвертую стадии. Трудные утренние пробуждения, нередко сопровождающиеся симптомом «сонного опьянения» и агрессивностью, вызывают у больного идиопатической гиперсомнией желание спать как можно дольше. Эпизоды дневного сна могут лишь кратковременно повысить тонус – проблемы повышенной дневной сонливости они не решают. В диагностике идиопатической гиперсомнии, как и в диагностике нарколепсии, особое значение имеет генетическое консультирование, полиграфии ночного сна и проведение теста латенции сна. При лечении идиопатической гиперсомнии, как и при лечении нарколепсии, большое внимание уделяется гигиене сна. Единственное отличие – продолжительность дневного сна: при идиопатической гиперсомнии рекомендуется непродолжительный, максимум – 45-минутный дневной сон. Трициклические антидепрессанты при идиопатической гиперсомнии, как правило, малоэффективны, в отличие от мелипрамина, пемолина, мазиндола, метилфенидата и декседрина. Но и эти препараты лишь облегчают течение болезни. Полное излечение идиопатической гиперсомнии, равно как и многих других расстройств сна, – задача пока неразрешимая. Зато гиппократовское «сон и бессонница, то и другое сверх меры проявляющееся, – худой знак» сегодня получило вполне научное подтверждение.

Бессонница

Бессонница – это патология, которая проявляется в полном сбое ночного сна, она является субъективным симптомом при многих нервных и соматических заболеваниях. Как правило, частой причиной расстройства ночного сна являются функциональные заболевания нервной системы, обусловленные невротическими расстройствами, длительной работой в ночные смены, пребыванием в различных климатических зонах и часовых поясах. Важным провоцирующим фактором расстройства сна является также длительная монотонная работа, нарушение режима труда и отдыха, физические и умственные перегрузки и пр. Доказано, что физиология сна основана на смене процессов бодрствования и засыпания. Однако оба процесса являются результатом активной деятельности структур головного мозга – коры больших полушарий, ретикулярной формации ствола, лимбической сферы и др. Известны случаи длительного сна и повышенной сонливости при воспалительных заболеваниях головного мозга (менингит, энцефалит), черепно-мозговых травмах, инсультах, опухолях гипофиза и пр. Нарушения сна могут возникать и при психических заболеваниях. Чаще всего они сопровождают эндогенную депрессию. Также как при инволюционных расстройствах отмечается раннее пробуждение при сниженном фоне настроения. В то же время при маниакальных синдромах дли-

тельность и глубина сна значительно уменьшается, больной находится практически постоянно в состоянии активного бодрствования. Нередко остро развивающиеся расстройства сна могут быть первым симптомом возникновения или обострения заболевания. Для атеросклеротического поражения сосудов головного мозга и для дисциркуляторной энцефалопатии характерны повышенная сонливость днем, которая сочетается с плохим сном ночью. Апноэ представляет собой остановку дыхания – очень частое явление, о котором не знают многие, хотя страдают данным опасным расстройством. Сон приносит нам удовлетворение и отдых, но иногда во сне можно расстаться с жизнью. Только в США 12 миллионов человек страдают апноэ во сне. Люди, которые не лечат данное расстройство, наносят себе такой же вред, как курильщики, выкуривающие пачку сигарет ежедневно. По мнению специалистов, апноэ во сне приносит не только усталость в дневное время, повышение кровяного давления, но и серьезно повреждают мозг.

Дыхание во время сна стали изучать с научной точки зрения только в 70-е годы нашего столетия с появлением техники, необходимой для длительного ЭЭГ-мониторинга и пульсо-окси-метрии. Поэтому лишь в последние три десятилетия клиническая медицина начала подходить к правильному пониманию синдрома обструктивного апноэ сна (САС). Классификации основных нарушений сна, в понятие диссомний, в частности во внутренние нарушения сна, включен синдром сонных апноэ (ССА), при данной патологии во время сна у человека наблюдаются очень продолжительные периоды, когда он перестает дышать, так называемые апноэ – это полная остановка регистрируемого носоро-тового потока дыхания длительностью не менее 10 с.

Выделяют обструктивный тип со спадением дыхательных путей на уровне глотки при сохраняющихся дыхательных усилиях и центральный тип с отсутствием спадения дыхательных и смешанный (ОСА, ЦСА и СмСА). Центральный характеризуется недостаточностью воздушного потока вследствие временного отсутствия импульса из центральной нервной системы (ЦНС) для активации дыхательного усилия, оно встречается у лиц с нарушениями центральных механизмов регуляции дыхания, ассоциируется с глубоким, нередко анатомическим повреждением ЦНС и ее проводящих путей. Синдром обструктивного апноэ – это серьезное, потенциально угрожающее жизни пациента состояние, характеризующееся развитием остановок дыхания длительностью более 10 с с частотой развития более 15 в час. При обструктивном (его называют еще периферическим) апноэ наблюдается перекрытие потока воздуха на уровне верхних дыхательных путей, вследствие чего выдыхаемый воздух, несмотря на экскурсии грудной клетки и живота, не достигает легких, т. е. это недостаточность воздушного потока, несмотря на длительное дыхательное усилие. Значительная часть случаев обструктивных апноэ обусловлена дискоординацией центральных импульсов к дыхательным и глоточным мышцам, когда импульс к мышцам вдоха не предваряется импульсом, тонизирующим мышцы глотки. В этом случае развивается мышечная дистония глотки центрального генеза. Понятие смешанного апноэ включает в себя признаки обоих вышеуказанных типов. Наиболее распространено, по данным большинства лабораторий, исследующих сон, обструктивное сонное апноэ. Хотя в общей практике реально преобладает смешанное. В классификации сонного апноэ, помимо деления на центральную, обструктивную и смешанную формы, относящиеся, скорее, к патогенезу синдрома, существует деление на следующие клинические (нозологические) формы.

1. Ночной храп с эпизодами сонного апноэ. Пиквикский синдром.
2. Внезапное апноэ грудных детей (синдром внезапной смерти младенца, смерть в колыбели).
3. Центральная альвеолярная гиповентиляция и дизритмия.
4. Синдром проклятия Ундины.

Ночной храп проявляется звуком, возникающим на вдохе при прохождении воздуха через суженную носовую и ротовую часть глотки. Он вызван вибрацией мягкого неба и податливых структур глотки. Пиквикский синдром характеризуется ожирением, ночным храпом, артериальной гипертензией, полицитемией, гиперемией лица с эпизодами ОСА.

Внезапное апноэ грудных детей (ВАГД) приводит к смертности детей в возрасте до года очень часто. Хотя новорожденные имеют небольшие паузы в дыхании, настоящее апноэ представляет серьезную угрозу для жизни. Апноэ часто наблюдается у недоношенных детей. Считается, что это происходит вследствие не-развитости дыхательных центров мозгов.

Другие причины апноэ грудных детей – дефекты центральной нервной системы, обменные нарушения, а также инфекции. Если перерывы в дыхании продолжаются 10–20 с и более, развивается асфиксия – удушье. Ребенок бледнеет, кожа становится синюшной, наблюдается брадикардия – перебои в сердечном ритме. Дети с апноэ требуют особенно бдительного наблюдения. Родители должны освоить приемы искусственной стимуляции дыхания новорожденных с помощью квалифицированного медперсонала. Во время апноэ необходимо очистить дыхательные пути от слизи путем ее отсасывания и проводить искусственную вентиляцию легких. Согласно классификации основных нарушений сна, в понятие диссомний, в частности во внутренние нарушения сна, включен синдром сонных апноэ (ССА), при котором во время сна у человека наблюдаются довольно продолжительные периоды, когда он перестает дышать, так называемые апноэ. Оно возникает ввиду несовершенной центральной регуляции дыхания у новорожденных, особенно недоношенных, усугубляющейся при катаральном воспалении, гематомах верхних дыхательных путей, рините. Возникновению ВАГД у новорожденных с недоразвитой ЦНС может способствовать также перегревание при нарушении нормального теплового режима. Причем у младенцев развивается, как правило, смешанный синдром сонного апноэ. В его возникновении участвуют как центральный, так и обструктивный механизмы.

Синдром проклятия Ундины – редко встречающаяся форма центрального ССА. При этой нозологической форме утрачивается автоматический контроль вентиляции, и дыхание регулируется только произвольно. Во время сна произвольной регуляции не происходит и возникает апноэ или дисритмическая гиповентиляция. Это наблюдается при опухолях, воспалении или дистрофических поражениях ствола головного или шейного отделов спинного мозга, а также при травматическом или хирургическом поражении проводящих путей.

Можно выделить такие варианты сонного апноэ. Центральный вариант обструктивного апноэ в положении пациента лежа на спине, как правило, встречается у больных с нетяжелыми проявлениями ССА, для него характерны жалобы на храп и дневную сонливость, но в случае полисомнографии отмечаются эпизоды апноэ при отсутствии респираторных усилий грудного и абдоминального отделений, что характерно для центрального апноэ. Этот вариант можно распознать, используя видеозапись сна, по характерному шуму открытия дыхательных путей в конце каждого эпизода апноэ.

Механизм этого явления можно предположительно связать с подавлением респираторного усилия спадением глотки в положении лежа на спине. Интересно, что местная анестезия глотки приводит к типичным проявлениям сонного апноэ. Возможно, чувствительные окончания слизистой глотки являются важным триггером подобного ответа. Ларингеальный вариант сонного апноэ – редкий случай. Встречается, когда обструкция верхних дыхательных путей во время сна развивается вследствие нарушения иннервации гортани, приводящего к ее перекрытию, а не из-за фариngeального коллапса. Близкие таких больных обычно отмечают необычный храп, стридорозное дыхание во время сна, другие симптомы – сонливость, утренние головные боли, спутанность сознания, иногда на фоне гиперкапнии. Причиной его могут быть как центральные нарушения, так и периферические (повреждения ларингеальных нервов при хирургических вмешательствах на щитовидной железе). Ночной спазм гортани появля-

ется часто из-за раздражающего воздействия соляной кислоты на голосовые связки при гастро-эзофагеальном рефлюксе, возникающем ночью и вызывающем острый стридор. Больной не может нормально дышать, дыхание становится характерным стридорозным, и он внезапно в панике просыпается. Симптом длится 2–3 мин. Необходимо также определить понятие гипопноэ – это респираторные явления, характеризующиеся частичным снижением носо-ротового воздушного потока, уменьшением его амплитуды более чем на 50 % в сочетании с падением насыщения крови кислородом на 3–4%, длительностью не менее 10 с. Гипопноэ может быть обструктивного и центрального типов. Понятия апноэ и гипопноэ – это дыхательные расстройства, они образуют такую патологию как синдром апноэ-гипопноэ сна (САГС). До настоящего времени нет четко определенных критериев определения синдрома сонного апноэ. Исходно его определение основывалось исключительно на учете количества респираторных событий (апноэ и гипопноэ) за 1 ч времени сна (индекс апноэ-гипопноэ – ИАГ).

Храп является одним из наиболее характерных и обязательных симптомов обструктивного сонного апноэ и главным фактором риска, предиктором развития сонного апноэ. Не у всех храпящих есть сонное апноэ, но риск его развития у храпунов значительно выше, чем у нехрапящих.

В классификации Э. Люгарези выделяется 4 стадии.

Стадия 0 – преклиническая – храп с/без спорадических апноэ, ИАГ <10.

Стадия 1 – начальная – повторяющиеся апноэ, усиливающиеся в отдельных состояниях (лежа на спине, когда повышается возможность коллапса орофарингеальных мышц; при поверхностном сне и в REM-фазу сна, когда в дыхательном центре происходят физиологические осцилляции, ИАГ приблизительно = 30).

Стадия 2 – разгар болезни – повторные апноэ на протяжении всей ночи, ИАГ > 60.

Стадия 3 – осложненная болезнь – когда присоединяются альвеолярная гиповентиляция, даже в дневное время, падение SaO₂ в REM-фазу сна.

Существует и другая классификация СОАГС – по степени тяжести, критериями которой служат число и длительность приступов апноэ и гипопноэ за 1 ч ночного сна.

Принято выделять три степени тяжести течения СОАГС:

- 1) нетяжелое течение (от 5 до 20 приступов);
- 2) течение средней тяжести (от 20 до 40 приступов);
- 3) тяжелое течение (более 40 приступов).

Кроме того, на степень тяжести СОАГС влияют выраженность и продолжительность снижения насыщения крови кислородом, а также продолжительность самих приступов и степень нарушений структуры сна.

Дополнительными критериями оценки тяжести СОАГС могут служить показатели снижения насыщения крови кислородом (де-сатурация) на фоне эпизодов апноэ/гипопноэ, степень деструктурирования ночного сна, сердечно-сосудистые осложнения, связанные с нарушениями дыхания (ишемия миокарда, нарушения ритма и проводимости, артериальная гипертензия).

В дальнейшем мы остановимся на синдроме обструктивных сонных апноэ-гипопноэ сна.

Наиболее полное определение СОАГС дал С. Gujjieminault: синдром обструктивных сонных апноэ-гипопноэ можно определить как состояние, когда у пациента возникают многочисленные повторяющиеся остановки дыхания вследствие полного (апноэ) или частичного (гипопноэ) сужения (спадения) дыхательных путей во время сна на уровне глотки и прекращения легочной вентиляции при сохраняющихся дыхательных усилиях, характеризующееся наличием храпа, снижением уровня кислорода крови, грубой фрагментацией сна, частыми пробуждениями и избыточной дневной сонливостью. Для диагностики апноэ необходимо, чтобы эпизоды апноэ длились не менее 10 с и возникали не реже 15 раз в 1 ч.

В тяжелых случаях в течение ночи может отмечаться до 500 остановок дыхания общей продолжительностью до 3–4 ч, что ведет как острой, так и хронической ночной гипоксемии, что, в свою очередь, существенно увеличивает риск развития артериальной гипертензии, нарушений ритма сердца, инфаркта миокарда, инсульта и внезапной смерти во сне. В течение рабочего дня у таких больных наблюдаются приступы сонливости, раздражительность, снижение внимания, памяти, потенции, головная боль. Особенно опасны приступы острой сонливости во время управления автомобилем из-за риска дорожно-транспортных происшествий. У мужчин ночные апноэ встречаются в 20 раз чаще, чем у женщин, обычно в возрасте 40–65 лет. Около 2/3 этих больных страдают тучностью или ожирением. Впервые проявления апноэ были описаны в 1919 г. У. Ослером у молодых людей с избыточной массой тела, которые жаловались на дневную сонливость.

Хотя, вероятно, первым описанием синдрома сонного апноэ в медицинской литературе следует считать статью W. H. Braod– bent, опубликованную в английском журнале *Lancet* в 1877 г., о проблеме чейн-стоксового дыхания при геморрагических инсультах. Это первое описание самого эпизода сонного апноэ. Позже, в 1956 г., Burwell и соавт. описали подобное состояние, при котором наблюдаются следующие легко узнаваемые признаки: ожирение, ночной храп, артериальная гипертензия и полицитемия с гиперемией лица и назвали его Пиквикским синдромом. В 1962 г. J. Seve-ringhaus и R. Mitchell описали синдром проклятия Ундины – редко встречающуюся форму центрального сонного апноэ. Они наблюдали больного с тяжелым поражением проводящих путей мозга, у которого был утрачен автоматический контроль вентиляции, а сохранен только произвольный. Больной мог дышать только в состоянии бодрствования, при засыпании у него наступало апное. Gastaut и соавт. приводят случаи частых нарушений дыхания во время сна у пациентов, страдающих ожирением. В 1967 г. R. Young и В. Кухль впервые выделили из синдрома Пиквика самостоятельный патологический симптомокомплекс, основным проявлением которого являются регулярные эпизоды ночных асфиксических состояний – ночные апноэ.

Ученые установили, что состояния апноэ сопровождаются выраженной гипоксией, гиперкапнией и изменениями электрической активности мозга, которые приводят к частым пробуждениям, и осуществили попытку его коррекции с помощью трахеотомии. В 1968 г. A. Rechtschaffen и A. Kales впервые провели ночную множественную регистрацию биологических сигналов – ночную полисомнографию.

В дальнейшем появились данные о возможности существования апноэ у лиц с нормальной массой тела и на фоне отсутствия дневной сонливости.

В начале 70-х гг. прошлого века Guilleminault и коллеги описали сонное апноэ как синдром, связанный с бессонницей. В 1988 г. Gould предложил термин «синдром гипопноэ во время сна» для характеристики подгруппы больных с признаками апное, у которых наблюдались эпизоды ограничения воздушного потока. Поскольку физиологические эффекты апноэ и гипопноэ сходны, для отображения этих нарушений был предложен термин «синдром апноэ-гипопноэ». Далее отдельно рассмотрен храп как синдром обструктивного апноэ более подробно.

Характеристика заболевания

Храп является своего рода показателем того, что есть механическое препятствие для дыхания в дыхательных путях. Исходом всего этого является то, что человек, который храпит, дышит во сне малоэффективно, он недополучает необходимое количество кислорода, который нужен для нормального функционирования всех органов и систем, поэтому исходом такого кислородного голодания во время сна является повышенная утомляемость, перегрузка сердца и сосудов и как следствие – повышенное артериальное давление и все с ним связанное. После 40 лет храпят до 60 % мужчин и 40 % женщин. С возрастом эта цифра только увеличивается. Одно из самых грозных осложнений храпа – как уже указывалось выше, является синдром

сонного апноэ – состояние, когда во время сна на фоне храпа прерывается дыхание. По прошествии какого-то периода дыхание возобновляется, но уже не у всех. Только в США за год от сонного апноэ погибают 36 000 человек. Это заставляет врачей искать все новые способы борьбы с храпом. Наиболее частые причины храпа это затруднение дыхания через нос (вазомоторный ринит, полипы носа) и провисание мягкого неба. Во время бодрствования у таких пациентов дыхание благополучно, но во время сна, особенно когда человек лежит на спине, мягкое небо опускается, как занавеска, не пропуская воздух дальше. Таким образом – наиболее распространенный способ лечения храпа – это различные варианты изменения формы и размеров мягкого неба. Первый метод пластики мягкого неба при храпе предложил японский хирург Т. Ikematsu в 1952 г. Операция выполнялась при помощи обычного скальпеля и состояла в иссечении края мягкого неба и сшивании краев раны. Метод оказался достаточно удачным, и его начали применять практически во всем мире. Несколько усовершенствований, тем не менее, не коснулись главного. По-прежнему данная операция выполнялась только в условиях стационара. В условиях амбулатории (пришел-прооперировался-ушел) храп начали лечить с появлением методов хирургии с использованием различных физических факторов (лазерного излучения, сверхнизких температур, электрохирургии, ультразвука). При этом храп лечили полностью бескровно, однако платой за такое упрощение стало ограничение возможностей врачей. Практически все методы физической хирургии основаны на нанесении повреждений на мягкое небо с целью создания на нем жесткого «каркаса» из рубцов, который бы не давал мягкому небу провисать во время сна. Результат от хирургического вмешательства проявляется через 4–6 месяцев после собственно операции. Это обусловлено сроками созревания рубцовой ткани, ускорить которые практически невозможно. Из-за невозможности отследить результаты операции во время вмешательства, снижается и эффективность операции. Так, ведущий российский оториноларинголог М. С. Плужников называет следующие цифры. Эффективность операции при помощи сверхнизких температур (криохирургия) составляет 25 % (т. е. после операции храп прекращается только у 1/4 пациентов), лазерная хирургия помогает 75 % пациентов. Но все эти цифры справедливы только для операций, проводимых по поводу храпа, без синдрома задержки дыхания во сне. Результаты лазерных операций при этой патологии ведущие оториноларингологи Г. З. Пискунов и А. С. Лопатин называют «сомнительными». Еще один недостаток методов физической хирургии – повреждения значительных объемов тканей вокруг места воздействия инструмента хирурга, будь то лазерный луч или криозонд, позволяющий воздействовать на ткань жидким азотом. Эти повреждения в дальнейшем и приводят к образованию рубцов, по сути прекращающих храп, но послеоперационный период, во-первых, сопровождается достаточно интенсивной болью из-за большого объема ран, а во-вторых, эта боль длится от трех недель до месяца, что тоже не является положительным моментом.

Принципы лечения

Необходимо найти такой метод лечения, который бы позволял, с одной стороны, до минимума снизить объем повреждений мягкого неба при проведении операции, а с другой позволил бы бескровно проводить вмешательства, которые помогли избавиться не только от храпа, но и от задержек дыхания во сне. С этой задачей успешно справляется метод применения радиоволновой хирургии, которая дает более широкие возможности хирургу, нежели лазерное излучение и криохирургия в плане применения различных хирургических методик, а с другой стороны практически не повреждает ткани, окружающие место воздействия. Это приводит к тому, что хирургические раны, нанесенные при помощи радиоволны, заживают в 3–4 раза быстрее, нежели нанесенные лазерным излучением. При проведении такой операции, как и при применении лазерного излучения, кровотечений не наблюдается. Поэтому применение радиоволнового метода в амбулаторной хирургии в ряде случаев намного предпочтительней для паци-

ента и намного удобнее для хирурга. Специально для радиоволновой хирургии был разработан метод хирургического лечения храпа, который, в отличие от лазерного и криохирургического методов применим также и при синдроме задержек дыхания во сне. Данный метод полностью пропитан глубоким пониманием анатомии и физиологии мягкого неба, поэтому при его применении невозможно возникновение таких осложнений, как несостоятельность мягкого неба (попадание пищи в полость носа) и нарушений глотания. Большинство пациентов после применения радиоволнового метода уже в первые сутки отмечают улучшение дыхания во сне и исчезновение эпизодов задержки дыхания. У остальных пациентов дыхание во сне нормализуется в течение 5–7 суток, а храп исчезает в течение 10–14 суток. Болевые ощущения при отсутствии осложнений (инфицирование раны) длятся от 5 до 7 суток, что в 3–4 раза меньше, чем при применении лазерного излучения. После проведения операции пациента наблюдают в течение 14–30 суток, это связано с наличием или отсутствием инфекционных осложнений, а при возникновении последних проводим дополнительный курс НО-терапии с целью прекращения инфекционного процесса и ускорения заживления раны. Общая эффективность разработанной нами операции, по данным пятилетних наблюдений, составляет 94 %, еще у 6 % пациентов требуется дополнительная коррекция мягкого неба, которая проводится однократно.

Все виды нарушения сна требуют обращения к врачу для правильной диагностики, выявления причины заболевания и выбора адекватной терапии. Полезно гулять перед сном, проветривать помещение, избегать переутомления, возбуждающих напитков, волнующих кинофильмов, неприятных разговоров. Полезны теплые ножные и общие хвойные ванны. Из медикаментозных препаратов следует начинать с успокаивающих средств, мягких транквилизаторов (настойка валерианы с ландышем, пустырник, валокордин); показана антигистаминные средства (димедрол, пи-польфен, супрастин); барбитураты). При ночных страхах, снохождении и сноговорении могут быть использованы мягкие про-тивосудорожные препараты – дифенин, дилантин, триметин, а также паглюферал, клоназепам, антелепсин и др.

Глава 6

ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Влияние вегетативной нервной системы на функции организма

Под влиянием вегетативной нервной системы происходит сложный процесс регулирования всех внутренних процессов организма. Вегетативная (автономная) нервная система обеспечивает постоянство внутренней среды организма. Вегетативно-нервные влияния распространяются на все органы и ткани. Термин «вегетативная (автономная) нервная система» отражает управление непроизвольными функциями организма. Автономная нервная система находится в зависимости от высших центров нервной системы. Выделяют симпатическую и парасимпатическую части вегетативной нервной системы. Основное их различие состоит в функциональной иннервации и определяется отношением к средствам, воздействующим на автономную нервную систему. Симпатическая часть возбуждается адреналином, а парасимпатическая – ацетилхолином. Тормозящее влияние на симпатическую часть оказывает эрготамин, а на парасимпатическую – атропин.

Симпатический отдел вегетативной нервной системы. Главные образования симпатической части расположены главным образом в коре головного мозга, а также в спинном мозге (в боковых рогах). В спинном мозге от боковых рогов начинаются периферические образования симпатического отдела вегетативной нервной системы. Симпатический ствол расположен вдоль боковой поверхности позвоночного столба. Симпатический ствол имеет 24 пары симпатических узлов.

Парасимпатическая часть вегетативной нервной системы. Образования парасимпатической части начинаются от коры головного мозга. Выделяют краниобульбарный отдел в головном мозге и сакральный – в спинном мозге. В краниобульбарном отделе различают:

1) систему висцеральных ядер (III нерва), а именно парные мелкоклеточные ядра, которые имеют отношение к иннервации зрачка (гладкая мышца), и непарное мелкоклеточное аккомодационное ядро, которое обеспечивает иннервацию гладкой мышцы – в дне сильвиева водопровода, под передними буграми четверохолмия;

2) секреторные слезоотделительные клетки в системе ядер лицевого нерва (VII нерв), расположенного в варолиевом мосту;

3) секреторное слюноотделительное ядро в системе языкоглоточного нерва (IX нерв) – для околоушной железы и XIII нерв – для подчелюстной и подъязычной слюнных желез – в продолговатом мозге;

4) висцеральные ядра блуждающего нерва в продолговатом мозге, которые иннервируют сердце, бронхи, желудочно-кишечный тракт, пищеварительные железы, а также другие внутренние органы.

Особенности вегетативной иннервации

Все органы нашего организма находятся под влиянием вегетативной нервной системы (обеих ее частей). Симпатическая часть изменяет функциональные способности органов. Обе части вегетативной нервной системы взаимосвязаны друг с другом. Но встречаются состояния, когда одна часть системы преобладает над другой. Ваготония (преобладание парасимпатической части) характеризуется узкими зрачками, влажной, синюшной кожей, брадикардией, пониженным кровяным давлением, стесненным (астматическим) дыханием, обильным слюноотделением, повышенной кислотностью желудочного сока, склонностью к спазмам пищевода, желудка, спастическим запорам, сменяющимся поносами, пониженным обменом веществ,

склонностью к ожирению. Состояние ваготонии характерно, например, для спящего. Симпатикотония (преобладание симпатической части) характеризуется блестящими, выпуклыми, с широкими зрачками глазами; бледной, сухой, с наклонностью к пилоаррекции кожей; тахикардией, повышенным кровяным давлением, свободным дыханием; сухостью во рту, ахилией, расширением желудка, атоническими запорами; оживленным обменом веществ, наклонностью к исхуданию. Состояние симпатикотонии характерно, например, для аффективных состояний (страх, гнев и т. д.).

Возможны состояния, при которых нарушается деятельность отдельных органов или систем организма в результате преобладания тонуса одной из частей вегетативной нервной системы. Ваго-тоническими кризами являются, например, бронхиальная астма, крапивница, отек Квинке, вазомоторный ринит, морская болезнь, симпатикотоническими – спазмы сосудов в виде симметричной акроасфиксии, мигрень, перемежающаяся хромота, болезнь Рей-но, транзиторная форма гипертонической болезни, сердечно-сосудистые кризы при гипоталамическом синдроме, ганглионарных поражениях.

Методы исследования вегетативной (автономной) нервной системы

Исследование вегетативной иннервации основано, прежде всего, на оценке состояния и функции соответствующих органов и систем. Существует множество клинических и лабораторных методов исследования вегетативной нервной системы. Выбор методики определяется в соответствии с задачей и условиями исследования. Однако во всех случаях необходимо учитывать исходное состояние вегетативного тонуса. Исследование лучше всего проводить утром натощак или через 2 ч после еды, в одно и то же время, не менее 3 раз. При этом за исходную величину берется минимальное значение получаемых данных.

Большую практическую ценность и применение имеют клинические, клинико-физиологические и биохимические методы исследования.

Большую группу составляют *кожные вегетативные рефлексы и пробы*.

Местный дермографизм – реакция кожных капилляров в виде покраснения кожи, которая вызывается проведением с нажимом рукояткой молоточка. Чаще всего на месте раздражения возникает красная полоса, ее ширина зависит от состояния вегетативной нервной системы. Особое значение имеет слишком длительный (стойкий) дермографизм, это может быть оценено как преобладание возбудимости сосудорасширителей кожи.

Еще более убедительным признаком такой возбудимости (парасимпатической) является возвышенный дермографизм, когда после проведения штриха образуется отечный валик кожи. Проявлением повышенной сосудосуживательной возбудимости (симпатической) является белый дермографизм (спазм). Характер местного дермографизма зависит от степени нажатия при штриховом раздражении и от области кожной поверхности. Так, например, слабые раздражения обычно вызывают лишь белый дермографизм. Он особенно выражен на коже нижних конечностей. Реакция местного дермографизма может быть использована лишь для определения тонуса симпатической или парасимпатической части вегетативной нервной системы.

Рефлекторный дермографизм вызывается раздражением с помощью острого предмета (проводят по коже острием булавки или иглы). Рефлекторная дуга такого дермографизма замыкается в сегментарном аппарате спинного мозга. Через некоторое время после воздействия возникает полоса с фестончатыми неровными краями различной ширины, которая держится несколько секунд. Рефлекторный дермографизм исчезает при поражениях задних корешков спинного мозга, а также передних корешков и спинномозговых нервов на уровне поражения. Выше и ниже зоны иннервации рефлекс обычно сохраняется. Может быть рекомендована и так называемая горчичная проба: тонко разрезанные полоски горчичников накладываются длинной узкой полосой сверху вниз в пределах предполагаемого уровня поражения: изменения соответствуют показаниям рефлекторного дермографизма (но это не всегда точно).

*Пиломоторные (пилоарректорные) рефлекс*ы кожи вызываются щипковыми или холодными (льдом, эфиром) раздражениями кожи, чаще всего в области затылка. «Гусиную кожу» (спинальный рефлекс) следует рассматривать как рефлекс симпатический. Пилоаррекция, особенно в холодном помещении, возникает и в норме. Пиломоторные рефлексы могут иметь топодиагностическое значение. При поперечных поражениях спинного мозга пиломоторные рефлексы при раздражении вверху не распространяются ниже зоны сохранения сегментов (таким образом можно определять верхнюю границу поражения); при раздражении внизу (в области ниже поражения) пилоаррекция распространяется вверх только до пораженных сегментов (т. е. можно определять нижнюю границу поражения). В области самих пораженных сегментов спинного мозга пиломоторный рефлекс отсутствует.

Как дермографизм, так и пилоаррекция далеко не всегда точно определяют границы поражения.

*Потовые рефлекс*ы кожи имеют большое диагностическое значение. Потовые железы имеют лишь симпатическую иннервацию. Механизм потоотделения различен. Нарушения потоотделительного рефлекса могут возникать при различных локализациях болезненного процесса.

Аспириновая проба (со стаканом горячего чая дают 1,0 г ацетилсалициловой кислоты) вызывает диффузное потоотделение. При корковых поражениях возникает моноплегический тип отсутствия или понижения потоотделения, при поражении диэнце-фалической, гипоталамической области – гемиплегический.

Согревание исследуемого вызывает спинальные потовые рефлекс (посредством клеток боковых рогов спинного мозга). При поражении сегментарных центров спинного мозга согревание пациента, а также аспириновая проба констатируют отсутствие или понижение потоотделения на соответствующих зонах.

Проба с пилокарпином (подкожно больному вводят 1 мл 1%-ного раствора солянокислого пилокарпина). Отсутствие или снижение потоотделения свидетельствует о поражении периферической нервной системы.

Лучшим способом определения потоотделения и участков его нарушения является *метод Минора*. Кожа больного покрывается раствором йода в смеси со спиртом и касторовым маслом. Через некоторое время после высыхания кожа равномерно посыпается крахмальной пудрой. Затем различными способами вызывается потение, в результате соединения йода с крахмалом в местах потения образуется интенсивное сине-фиолетовое, иногда даже черное окрашивание. На тех участках, на которых не произошло потоотделение, окрашивание не образуется. Результаты фотографируются или зарисовываются.

Еще один метод определения потливости (влажности) кожи – *электрометрический*. При этом методе используют достаточно распространенный аппарат Н. И. Мищука. При таком методе труднее определяются зоны нарушенного потоотделения.

Интересным, но трудным и сложным по оценке полученных результатов является *метод электрокожного сопротивления*. Электропроводность кожи определяется рядом факторов: влажностью, т. е. потливостью кожи, состоянием сосудов, степенью гидрофильности кожи и т. д. Повышение электрокожного сопротивления следует рассматривать как проявление в исследуемой зоне кожи преобладания тонуса симпатической иннервации.

Среди кожных проб большое распространение имеет исследование *кожной температуры*. Эта проба имеет особое значение в общей оценке висцеральной иннервации, тонуса и ее устойчивости. Постоянство температуры обеспечивается регулирующим влиянием церебральных висцеральных центров. Помимо специально приспособленных для быстрого и точного измерения кожной температуры любых территорий кожи ртутных термометров, в последнее время все чаще используют электрометрический метод (термопара), который обеспечивает прибор Н. Н. Мищука (комбинированный аппарат ПК-5).

Кожная температура отражает состояние кровоснабжения кожи, которое является важным показателем вегетативной иннервации. Асимметрии кожной температуры (типа гемисиндрома), превышающие 1 °С, наблюдаются при односторонних поражениях гипоталамической области. Существуют территориальные изменения температуры при очаговых поражениях коры больших полушарий – церебральные гемиплегии.

К кожным пробам относится также определение *чувствительности кожи к ультрафиолетовым лучам* путем определения биодозы, т. е. установление той минимальной степени воздействия лучей, при которой наступает покраснение.

Для обеспечения стандарта применяются постоянные условия облучения. В качестве контроля обычно учитывают результаты облучения в тех же условиях симметричной, «здоровой» территории. Покраснение возникает по механизму рефлекса: в коже при облучении образуются гистамин или гистаминоподобные вещества. Раннее возникновение и интенсивность покраснения расценивается как парасимпатический эффект, задержка возникновения, слабая интенсивность эритемы (покраснения) – как симпатический. Этот метод широко используется для топической диагностики: очень четкие данные получаются при поражении периферических нервов; асимметрии возникают при церебральных гемиплегиях, диэнцефальных и спинальных поражениях.

Для исследования *гидрофильности* кожи внутрикожно вводят 0,2 мл физиологического раствора и учитывают время рассасывания полученной папулки. На различных участках кожи быстрота рассасывания различна. В среднем она равняется 50–90 мин. Эта проба отличается значительной чувствительностью (как и электрокожное сопротивление); использование результатов этой пробы для оценки общего состояния и поражений нервной системы требует осторожности, так как гидрофильность тканей значительно меняется, например, при лихорадочных состояниях, отеках, сердечно-сосудистых расстройствах и т. д.

К кожным пробам относят исследование местных реакций на *симпатикотропные* и *ваготропные* вещества. К симпатикотропным относят адреналин (вводят в растворе 1: 1000 в количестве 0,1 мл внутрикожно). На месте инъекции в течение 5–10 мин возникает пятнышко побледнения и пилоаррекции («гусиная кожа»), которое окружено красной каймой различного размера и интенсивности. При большой выраженности и длительности реакции делается вывод о симпатическом эффекте.

В качестве ваготропного (парасимпатикотропного) вещества используют ацетилхолин (вводится внутрикожно 0,1 мл раствора 1: 10 000). На месте инъекции появляется бледная папула с красноватой каймой; через некоторое время площадь покраснения увеличивается до максимума и через 15–25 мин полностью исчезает. Большая интенсивность реакции расценивается как парасимпатический эффект.

Довольно широкое распространение в клинической практике получило исследование *сердечно-сосудистых рефлексов*.

Глазосердечный рефлекс – исследуемый лежит на спине в свободном положении, спустя некоторое время у него считают пульс. После этого производится давление, лучше на оба глазных яблока одновременно большим и указательным пальцами руки. Давление рекомендуется производить не на переднюю камеру, а на боковые отделы глазного яблока, причем оно должно быть достаточно интенсивным, но не болезненным. Через 20–30 с, не прекращая давления, считают пульс в течение 20–30 с. Сравнивается частота пульса до и после давления. В норме происходит незначительное замедление пульса (до 10 ударов). Большое замедление расценивается как ваготонический эффект, отсутствие замедления или парадоксальное ускорение – как симпатикотонический.

Шейный рефлекс вызывается надавливанием большим пальцем на область впереди от грудино-ключично-сосковой мышцы, на уровне ее верхней трети, ниже угла нижней челюсти – до ощущения пульсации сонной артерии. В норме происходит замедление пульса на 6–12 уда-

ров в 1 мин. Высокая степень замедления, а также изменение дыхания, кишечной перистальтики и других признаков расценивается как проявление повышенного тонуса системы блуждающего нерва.

Эпигастральный (солнечноузловой) рефлекс вызывается при положении исследуемого на спине с максимально расслабленной мускулатурой брюшного пресса; производят измерение кровяного давления и пульса. С помощью пальцев производят надавливание в область между мечевидным отростком и пупком, постепенно усиливая давление до ощущения ясной пульсации брюшной аорты. В результате происходит замедление пульса и снижение кровяного давления; резкая степень этих рефлекторных явлений расценивается как показатель повышенной возбудимости парасимпатического отдела. Иногда одновременно возникают и рефлексы симпатического порядка – расширение зрачков и т. д. Это объясняется наличием в солнечном сплетении как симпатической, так и парасимпатической иннервации.

При исследовании вегетативной нервной системы проводят различные гормональные исследования из-за возможности развития нейроэндокринных нарушений. Также проводится ряд исследований на определение эмоциональных и личностных особенностей человека для определения его психического состояния.

Детальное исследование изменений вегетативной иннервации при заболеваниях внутренних органов может помочь в постановке точного диагноза и определить область для применения рефлекторной терапии.

Нарушения функций вегетативной нервной системы обычно имеются в клинике каждого заболевания нервной системы. Но существуют заболевания, при которых вегетативные расстройства оказываются ведущими. Они обусловлены поражением вегетативных образований нервной системы. Выделяют формы заболеваний в зависимости от уровня поражения вегетативной нервной системы.

Расстройства вегетативной системы при поражениях головного мозга

Височная эпилепсия

Этиология и патогенез

Огромное значение имеют родовая травма, поражение головного мозга, развивающееся в раннем возрасте вследствие полученных травм, воспалительных и других процессов. Нередко причиной оказываются опухоли и сосудистые заболевания головного мозга.

Развитие эпилептических пароксизмов вызывает патологические очаги. Очаг судорожной активности располагается в передне-медиально-базальном отделе одной или обеих височных долей, но может находиться и в других отделах мозга, распространяясь на височную область. Органические изменения часто обнаруживаются в орбитальных отделах лобной и височной коры, гиппокамповой извилине, самом гиппокампе и зубчатой извилине, а также амигдаларном комплексе. Эпилептогенные очаги не только вызывают эпилептические пароксизмы, но и нарушают интегративную деятельность всей лимбической системы, обуславливая развитие вегетативных, эмоциональных и других расстройств.

Клиника

Височная эпилепсия проявляется полиморфными пароксизмами, которым обычно предшествует своеобразная вегетативная аура, продолжающаяся 1–3 мин. Наиболее часто наблюдаются абдоминальные ощущения (боли в животе, тошнота, усиление перистальтики), кардиальные симптомы (боли в области сердца, сердцебиение, аритмия), затрудненное дыхание, непроизвольное жевание, глотание, потливость и др. Происходят различные изменения в сознании: мысли больного теряют всякую связь с тем, что он делал до этого, они не имеют ничего общего с окружающей его реальной действительностью, с его обычными интере-

сами и установками. Больным овладевает чувство блаженства, внутреннего спокойствия либо, наоборот, страха, паники. В соответствии с этим больной начинает производить различные действия: застегивает платье или раздевается донага, собирает вещи, порывается бежать. Во время таких приступов больные могут совершать немотивированные поступки: больные пишут письма, предпринимают поездки в транспорте, выполняют всевозможные действия, которые могут оказаться опасными для них самих и окружающих. Место реального субъекта занимает как бы другая личность, а сам он отсутствует (абсанс). Часто могут возникнуть переживания типа «уже виденное» или «уже читанное», чувство дереализации, сложные зрительные и слуховые галлюцинации. Могут появляться гиперкинезы типа жевания, чмокания, глотания. Такие сумеречные состояния сознания, а также другие симптомы могут быть как кратковременными, так и очень длительными, продолжающимися часами, днями. Нередко развиваются тяжелые изменения личности – пароксизмальные расстройства настроения. В промежутке между приступами отмечаются значительные вегетативные расстройства: изменение артериального давления, частоты сердечных сокращений, вегетативные асимметрии, повышенная потливость, стойкий местный дермографизм, вазомоторная лабильность, нарушение терморегуляции, аллергические реакции, обменно-эндокринные расстройства, нарушения жирового и водно-солевого обмена, расстройства половой функции, отеки, синдром. Наиболее часто заболевание имеет хроническое течение с склонностью к медленному прогрессирующему.

Диагностика

Диагноз устанавливается на основании характерных клинических проявлений и данных электроэнцефалограммы, на которой выявляются очаги эпилептической активности в височной доле или структурах, тесно с ней связанных.

Лечение

Зависит от причины заболевания. В случае инфекционной этиологии назначают противовоспалительные средства, рассасывающие препараты; при опухолях показано хирургическое вмешательство. Во всех случаях проводится синдромологическое противосудорожное лечение. Определенный эффект дает назначение антиконвульсантов: гексамидина, карбамазепина (тегрето-ла). В тяжелых случаях прибегают к обнажению коры и резекции эпилептогенного очага, субпиальному отсасыванию коры эпилептогенной зоны или стереотаксическим операциям на подкорковых структурах. Однако хороший эффект достигается не более чем у 50 % оперированных, и в связи с этим показания к операции резко ограничиваются.

Профилактика

Борьба с родовыми травмами, предупреждение нейроинфекций, лечение сосудистых заболеваний головного мозга.

Трудоспособность

Противопоказаны работы на высоте, с огнем и движущимися механизмами. При редких приступах больные ограниченно трудоспособны и с учетом основной профессии могут быть признаны инвалидами III группы. При частых приступах больные нетрудоспособны – им может быть установлена II группа инвалидности.

Гипоталамический (диэнцефальный) синдром

Это общее название различных сочетаний вегетативных, эндокринных, обменных и трофических расстройств, каждое из которых обусловлено поражением гипоталамуса.

Этиология

Острая и хроническая нейроинфекция, черепно-мозговая травма, острая и хроническая интоксикация, опухоли мозга, недостаточность мозгового кровообращения и хроническая психическая травма, эндокринные заболевания и длительные заболевания внутренних органов.

Клиника

Наиболее часто поражение гипоталамуса проявляется вегетативно-сосудистыми и нейро-эндокринными расстройствами, нарушениями терморегуляции, расстройством водного, минерального, жирового и белкового обмена, нарушением сна и бодрствования.

Различают несколько форм данного синдрома.

Вегетативно-сосудистая форма. Отмечаются общая слабость, повышенная утомляемость, физическая и психическая истощаемость, плохая переносимость смены погоды, боли в области сердца, сердцебиение, чувство нехватки воздуха, неудовлетворенность вдохом, неустойчивый стул. При обследовании обнаруживаются оживление сухожильных рефлексов, асимметрия артериального давления, колебания его с наклоном к повышению, обычно тахикардия, лабильность пульса, повышенная потливость, выраженные изменения дермографизма, тремор век и пальцев вытянутых рук, склонность к аллергическим реакциям. Наблюдаются эмоциональные расстройства (тревога, страх), нарушения сна. Чаще всего такие вегетативные расстройства имеют симпатическую направленность. Реже при вегетативно-сосудистой форме доминируют парасимпатические проявления, но они могут сочетаться друг с другом (смешанная форма). На фоне постоянных вегетативных расстройств возникают вегетативно-сосудистые пароксизмы. Наиболее часто их провоцируют эмоциональное напряжение, изменение погодных условий, менструации, болевые факторы и др. Приступы возникают чаще во второй половине дня или ночью, появляются неожиданно, «без предупреждения». Иногда приступам предшествуют изменения настроения, головная боль, неприятные ощущения в области сердца, состояние разбитости, вялости.

Продолжительность таких приступов от 15–20 мин до 2–3 ч и более. В зависимости от доминирования вегетативных расстройств, кризы могут быть симпатико-адреналовыми, вагоинсулярными (парасимпатическими) и смешанными. При *симпатико-адреналовом кризе* появляется или усиливается головная боль, возникают сердцебиение, онемение и похолодание конечностей, артериальное давление повышается до 150/90–180/110 мм рт. ст., пульс учащается до 110–140 ударов в 1 мин, отмечаются неприятные ощущения в области сердца, озноб, «гусиная кожа». У части больных температура тела повышается до 38–39 °С, у больного появляется возбуждение, двигательное беспокойство, страх смерти.

Вагоинсулярные кризы. Проявляются ощущением жара в голове и лице, удушья, тяжестью в голове; иногда возникают неприятные ощущения в эпигастральной области, тошнота, замирание сердца, общая слабость, потливость, головокружение. Отмечается урежение пульса (до 45–50 в 1 мин), снижение артериального давления (до 80/50–90/60 мм рт. ст.). Могут возникать позывы на дефекацию, усиление перистальтики кишечника, затрудняется вдох. Возможно возникновение аллергических реакций в виде крапивницы или отека Квинке.

Смешанные кризы. Характеризуются сочетанием симптомов, типичных для симпатико-адреналового и вагоинсулярного криза, или поочередным их проявлением. Вегетативные расстройства могут возникать при поражении не только гипоталамической области, но и височных долей, ствола мозга, вегетативных ганглиев, сплетений и других образований вегетативной нервной системы.

Нарушения терморегуляции. Они характеризуются длительной субфебрильной температурой тела с периодическим ее повышением в форме гипертермических кризов (до 38–40 °С). Отмечаются также проявления вегетативно-сосудистой дистонии симпатико-адреналового или смешанного типа. Чаще всего терморегуляторные нарушения на самочувствии больных не отражаются. Особенностью их является то, что температура, как правило, повышается утром и снижается к вечеру. Воспалительных изменений в крови и моче не наблюдается. Применение

амидопирина у таких больных не дает снижения температуры. Совокупность всех этих симптомов проявляется чаще всего в детском и юношеском возрасте. Терморегуляционные изменения находятся в зависимости от эмоционального и физического напряжения. Так, например, у детей они нередко появляются во время занятий в школе и исчезают в период каникул. Проявлением терморегуляционных нарушений может быть синдром ознобления. Такие больные плохо переносят резкие изменения погоды, низкие температуры, сквозняки. Температура тела у них нормальная или слегка повышена. Они постоянно тепло одеваются, кутаются даже в тех случаях, когда внешняя температура относительно высокая, постоянно закрывают окна, форточки, боятся принимать ванну. Отмечаются колебания артериального давления, пульса, повышенная потливость. В таких случаях вегетативные расстройства носят парасимпатический характер.

Нейроэндокринно-обменная форма. Обычно эндокринные явления развиваются на фоне вегетативных расстройств. Возникают нарушения жирового, углеводного, белкового, водно-солевого обмена, расстройство аппетита в форме булимии или анорексии, жажда, сексуальные расстройства. Могут развиваться нейроэндокринно-обменные синдромы: Иценко-Кушинга, ади-позогенитальной дистрофии Фрелиха-Бабинского, Симмондса, несахарного диабета (полиурия, низкая относительная плотность мочи). Отмечаются ранний климакс у молодых женщин, изменения со стороны щитовидной железы гипоталамического генеза, акромегалиодные явления.

Нейродистрофические формы. Трофические расстройства кожи (зуд, сухость, нейродермит, язвы, пролежни), мышц, костей (остеомалация), распространенные изъязвления в слизистой оболочке желудка, нижней части пищевода, острые перфорации пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Расстройства сна и бодрствования. Как правило, они проявляются трудностью засыпания, поверхностным, тревожным сном в ночное время и сонливостью днем. Намного реже встречается патологическая сонливость. Иногда гиперсомния напоминает очерченные симптомокомплексы: нарколепсию, синдром Клейне-Левина, синдром Пиквика и другие гиперсомнические явления. В процессе развития гиперсомнии, несомненно, главная роль отводится снижению активирующего влияния на кору полушарий большого мозга ретикулярной формации, локализуемой на гипоталамо-стволовом уровне.

При всех формах гипоталамической патологии имеются эмоциональные нарушения и астеноневротические явления.

Для гипоталамических расстройств характерно длительное или хроническое течение с склонностью к обострениям.

Диагностика и дифференциальный диагноз

При распознавании гипоталамического (диэнцефального) синдрома необходимо определить ведущий (главный) компонент и выяснить его этиологию. Наиболее часто это нейроинфекция, затем травма, нередко слабость гипоталамической области и другие причины. Этиологический фактор должен быть введен в клинический диагноз. Распознавание этиологии заболевания может вызывать значительные трудности, так как гипоталамический симптомокомплекс нередко развивается через несколько недель или месяцев после действия этиологического фактора. Имеют значение результаты специальных проб (сахарная кривая, термометрия в трех точках, трех дневная проба по Зимницкому), электроэнцефалография. Изменение сахарной кривой отмечается при гипоталамическом синдроме у большинства больных. Определяют уровень сахара в крови натощак, затем дают сахарную нагрузку (100 г) и определяют содержание сахара в крови каждые 30 мин.

При гипоталамическом синдроме возможны следующие варианты:

- 1) гипергликемическая кривая с подъемом уровня сахара выше нормы;

- 2) гипогликемическая кривая – низкое содержание сахара;
- 3) двугорбая кривая – после снижения уровня сахара наступает новый подъем;
- 4) торпидная кривая – содержание сахара после небольшого подъема остается на одном уровне.

По трехдневной пробе по Зимницкому ориентируются на показатели выделения мочи. В норме человек выделяет около 2/3 выпитой жидкости; отношение ночного диуреза к дневному составляет 1: 3. При гипоталамических нарушениях эти соотношения изменяются.

На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) выявляются изменения, указывающие на вовлечение в процесс глубоких структур мозга.

Трудности возникают при дифференциальной диагностике со-лярита (поражение солнечного сплетения), гипоталамических пароксизмов и вагоинсулярных кризов. Для солярита характерными являются резкие боли под ложечкой и болезненность точек в области мечевидного отростка.

Основным признаком симпатико-адреналовых кризов при феохромоцитоме (опухоль хромаффинной ткани надпочечника) служат пароксизмальные подъемы артериального давления до высоких цифр; при пальпации области надпочечников возможно прощупывание опухоли, а в трудных случаях – применение супраренографии и пиелографии, обнаружение высоких количеств катехоламинов в моче больных, особенно во время приступа.

Лечение

В большинстве случаев гипоталамический синдром является следствием факторов, ранее действовавших на нервную систему (нейроинфекция, интоксикация, черепно-мозговая травма), поэтому лечение в основном патогенетическое.

Лечение должно включать:

- 1) средства, избирательно влияющие на состояние симпатического или парасимпатического тонуса;
- 2) рассасывающие препараты;
- 3) дегидратационные средства;
- 4) противовоспалительные (при вялотекущих процессах и в период обострения) препараты;
- 5) терапию основного заболевания, если гипоталамический синдром является вторичным.

В тех случаях, когда причиной синдрома является интоксикация (инсектициды, тяжелые металлы, алкоголь, наркотики), проводится дезинтоксикационная терапия (внутривенно тиосульфат натрия, глюкоза, изотонический раствор хлорида натрия). Рекомендуются общеукрепляющее лечение (витамины группы В, С, препараты кальция). Во всех случаях следует воздействовать на механизмы, лежащие в основе формирования вегетативных расстройств. К средствам, снижающим симпатический тонус, относятся центральные и периферические адренолитики. Центральные адренолитики (резерпин, раунатин, карбидин, аминазин) способствуют быстрому выделению катехоламинов из адренергических нервов и центральной нервной системы. Симпатолитический эффект дают также ганглиоблокирующие препараты (бензо-гексоний, пентамин, диголин, димеколин). Одновременно они блокируют симпатические и парасимпатические узлы и тормозят передачу возбуждения с преганглионарных волокон на постганглионарные.

Снижению симпатического тонуса способствуют такие приемы, как ограничение поступления в организм большого количества белков и жиров, морской климат, теплые и углекислые ванны.

Повышают парасимпатический тонус холиномиметические препараты, ингибиторы холинэстеразы, антихолинэстеразные вещества: карбахолин, оксазил, пиридостигмина бромид

(калимин, местинон), препараты калия (панангин, бромид калия, оротат калия). Способствуют нормализации парасимпатического тонуса также пища, богатая углеводами, горный климат, сульфидные ванны низкой температуры (35 °С).

Назначать лекарственные препараты следует, исходя из индивидуальных особенностей больного. Все препараты применяются в межприступном периоде болезни и направлены на ликвидацию признаков раздражения. Стойкую ремиссию удастся получить путем назначения в случае преобладания симпатико-адреналовой патологии пирроксана (0,015-0,03 г 2–3 раза в день).

В случае симпатико-адреналового криза больному придают удобное положение, которое способствует расслаблению мускулатуры. Дыхание должно быть глубоким и немного замедленным. Назначают успокаивающие средства (экстракт валерианы, пустырник, транквилизаторы, антидепрессанты) в таблетках или в инъекциях. При необходимости применяются симпатоматические препараты: дибазол, папаверин, эуфиллин, никотиновая кислота, диуретин (при тахикардии – анаприлин), при экстрасистолии – валокордин. По окончании криза необходимо провести курс лечения транквилизаторами, антидепрессантами, адреноблокаторами, антигистаминными препаратами, а затем назначать поддерживающие дозы с постепенной отменой препарата.

При парасимпатическом кризе лечебные мероприятия сходны с теми, которые проводят при симпатико-адреналовом кризе. Используют средства, повышающие артериальное давление (кофеин, кордиамин). Кризы обычно возникают в первой половине дня, поэтому в данное время необходимо увеличивать дозу препаратов, применяемых с лечебной целью, что будет способствовать профилактике криза. При смешанных вегетативно-сосудистых кризах лечение проводится по тем же принципам.

Профилактика

В большинстве случаев кризы возникают в определенное для каждого больного время суток. В эти часы наблюдаются наибольшие сдвиги в вегетативной реактивности. Провоцирующими факторами являются изменения погодных условий, значительное эмоциональное и физическое напряжение. В эти периоды назначают транквилизаторы, антидепрессанты и другие седативные средства.

Трудоспособность

Противопоказаны нервно-психическое и физическое перенапряжение, а также работа в ночное время. Как правило, стойкая утрата трудоспособности возникает лишь при выраженных и частых вегетативных расстройствах. Этим больным с учетом основной профессии может быть установлена III группа инвалидности. К стойкой утрате трудоспособности могут приводить также ней-роэндокринно-обменные формы заболевания. При резко выраженных нарушениях обмена больные могут быть признаны инвалидами III и даже II группы.

Вегетативно-сосудистые заболевания

В эту группу входит ряд заболеваний, при которых сосудистые нарушения возникают в результате расстройств вегетативной иннервации: болезнь Рейно, эритромелалгия, мигрень, болезнь Меньера.

Болезнь Рейно

Заболевание относится к группе ангиотрофоневрозов (вазо-моторно-трофический невроз, сосудисто-трофическая невропатия). Болезнь Рейно – это общее название ряда заболеваний, развивающихся вследствие динамических расстройств вазомоторной и трофической иннервации органов и тканей.

Этиология и патогенез

Это невроз, обусловленный повышенной возбудимостью спинномозговых сосудодвигательных центров. Каждый из симптомов, характерных для болезни Рейно, может проявляться как самостоятельная болезнь. Большое значение имеют инфекционные поражения вегетативной нервной системы, эндокринные нарушения со стороны щитовидной железы и надпочечников. Вероятно, играет роль врожденная недостаточность определенных отделов вегетативной нервной системы. Происходит поражение сосудодвигательных центров на различном уровне (кора полушарий большого мозга, гипоталамус, ствол, спинной мозг). Спазм сосудов обуславливает побледнение дистальных отделов рук и ног, режущие боли в носу, ушей, губ, асфиксию, понижение температуры пораженного участка и в результате некроз тканей. Боли обусловлены раздражением чувствительных нервных волокон токсическими веществами, возникающими в ишемическом участке.

Клиника

Заболевание у женщин встречается в 5 раз чаще, чем у мужчин, преимущественно в молодом и среднем возрасте. В классических случаях различают три стадии болезни.

В основе *первой стадии* лежит спазм сосудов. Характерны внезапно развивающиеся спазмы капилляров и артерий определенного участка. Обычно пораженный участок становится мертвенно-бледным, холодным на ощупь, чувствительность в нем снижается. Продолжительность приступа от нескольких минут до часа и более, после чего спазм проходит и участок приобретает нормальный вид. Приступы могут повторяться через различные отрезки времени.

Вторая стадия обусловлена явлениями асфиксии (удушья). Спазм проявляется синевато-фиолетовой окраской кожи, появляются покалывание, а временами возможны сильные боли, в местах асфиксии наблюдается исчезновение чувствительности. Через некоторое время эти явления проходят. Возможны случаи, когда имеется только первая, а в других лишь вторая стадия. Наблюдается переход первой стадии болезни во вторую.

Третья стадия развивается вслед за длительной асфиксией. На конечности, имеющей фиолетово-синий цвет, отечной, появляются пузыри с кровяным содержимым. После вскрытия пузыря на его месте обнаруживается некроз тканей, а в более тяжелых случаях – некроз всех тканей до кости. Процесс заканчивается рубцеванием образовавшейся язвенной поверхности. Такие клинические проявления чаще локализуются на пальцах рук, реже на ногах и совсем редко на ушах, кончике носа. Особенностью заболевания является симметричность этих проявлений.

Заболевание хроническое. Процесс тянется десятилетиями. Гангрена бывает редко, при этом омертвлению подвергаются ногтевые фаланги или их части. У одних больных пароксизмы повторяются по несколько раз в день, у других появляются с большими временными интервалами.

Диагностика

Диагноз ставится на основе клинических проявлений заболевания. Наипервейшая задача состоит в том, чтобы определить, болезнь это или синдром Рейно. Для этого заболевания характерны приступы побледнения или цианоза пальцев, а также выступающих частей лица под влиянием охлаждения, эмоциональных и других раздражений. Длительность заболевания составляет не менее 2 лет.

Лечение

Назначаются центральные и периферические адреноблокаторы, резерпин, раунатин, аминазин, тропafen, дигидроэрготамин, редергам, фентоламин, ганглиоблокаторы, транкви-

лизаторы. Показаны спазмолитические сосудорасширяющие средства: папаверин, никотиновая кислота, ангиотрофин. Рекомендуется прием теплых ванн.

Прогноз

В смысле полного выздоровления прогноз неблагоприятный. Если болезнь возникает в период полового созревания, то нередко с возрастом может наступить значительное улучшение или даже полное выздоровление.

Трудоспособность

Противопоказаны работы, связанные с переохлаждением конечностей, с тонкими и сложными движениями пальцев рук (игра на музыкальных инструментах, печатание на компьютере, пишущей машинке), с вибрацией, сыростью, в контакте с различными химическими веществами. В связи с невозможностью выполнения работы по основной профессии в зависимости от степени заболевания может быть дана III или в очень редких случаях II группа инвалидности.

Эритромиялгия

Относится к заболеваниям, при которых происходит патологическое расширение сосудов.

Этиология и патогенез

Этиология заболевания до настоящего времени точно не установлена. В некоторых случаях эритромелалгия является синдромом рассеянного склероза, склеродермии, тромбофлебита глубоких вен голени. Приступ вызывается острым расстройством сосудистой иннервации капилляров, артерий и, вероятно, вен. Спровоцировать приступ может перегревание организма, мышечное перенапряжение, утомление, а также сильные эмоции. Летом приступы бывают гораздо чаще, чем зимой.

Клиника

Заболевание одинаково часто встречается как у мужчин, так и у женщин, но очень редко у детей. Чаще всего развитие этого заболевания наступает после 40 лет. Оно протекает в виде приступов жгучей боли, которые локализованы в дистальных отделах конечностей. Также заболевание характеризуется покраснением кожи, местным повышением кожной температуры, отеком и потливостью. Наиболее часто поражается лишь одна конечность, обычно стопа. Болевые ощущения резко усиливаются при согревании конечности, стоянии, ходьбе и, наоборот, значительно уменьшаются на холоде, в положении лежа. Приступ может длиться от нескольких минут до нескольких часов.

Течение и прогноз

Заболевание имеет хроническое, прогрессирующее течение. Характеризуется различной степенью нарушения функций организма. Прогноз на полное выздоровление сомнителен.

Диагностика

Диагноз ставится на основании типичных клинических проявлений. Необходимо исключить симптоматическую эритро-мелалгию на основании наличия симптомов основного заболевания.

Дифференцировать эритромелалгию следует от заболеваний пальцев и мелких суставов стопы, расширения глубоких вен голени, тромбофлебита и др.

Лечение

Применяют сосудосуживающие средства (эфедрин, мезатон), возбуждающие ЦНС (кофеин), препараты кальция, аскорбиновую, глутаминовую кислоты, седативные препараты, внутривенные вливания новокаина.

Трудоспособность

Противопоказаны работы, связанные с пребыванием в условиях повышенной температуры воздуха, с мышечным перенапряжением.

Мигрень

Особый вид головной боли, которая является самостоятельным заболеванием.

Этиология и патогенез

Одним из основных факторов возникновения мигрени является наследственное предрасположение к ней, но чаще всего причина возникновения не выяснена. Можно выделить четыре стадии развития мигренозного приступа. Под влиянием ряда причин: эндокринных сдвигов (менструация), перегревание на солнце, гипоксии, нарушений сна, раздражение шумом, ярким светом, нервно-психическое напряжение и др. – возникает спазм в вертеб-рально-базилярной системе. Очень часто при этом страдают артерии: задняя мозговая, сетчатки, височная. В результате спазма проявляются типичные симптомы: выпадение полей зрения, онемение одной из конечностей. Это продромальная стадия. Затем наступает следующая стадия: выраженная дилатация артерий, вен, особенно в ветвях наружной сонной артерии (височная, затылочная). Амплитуда колебаний стенок расширенных сосудов резко возрастает, это ведет к раздражению находящихся в стенках сосудов рецепторов, и в результате появляется сильная головная боль, локализованная в определенном месте. Повышается проницаемость и наступает отек стенок сосудов. Происходят сложные биохимические изменения: из тромбоцитов выделяются серотонин, гистамин и про-теолитические ферменты. Под влиянием серотонина и гистамина увеличивается проницаемость капилляров, что способствует трансудации плазмокининов. Из-за выделения серотонина почками его содержание в крови резко снижается. В результате тонус артерий уменьшается и происходит сужение капилляров, это способствует пассивному расширению артерий и вновь приводит к спазму. Это третья стадия мигрени. В дальнейшем могут развиваться явления, указывающие на то, что в процесс вовлечен гипоталамус: озноб, учащение мочеиспускания, снижение артериального давления, повышение температуры. Если приступ заканчивается наступлением сна, то больной просыпается без головной боли, хотя возможны общая слабость и недомогание. Постмигренозный синдром является четвертой стадией заболевания.

Клиника

Выделяют три основных вида мигрени: классическую (10 %), атипичную (85 %), ассоциированную (5 %). *Классическая* форма мигрени (офтальмическая) обычно начинается с предвестников. Возникает фотопсия в виде блестящих точек или блестящей ломаной линии. Иногда наблюдается изменение мышления, затрудняется концентрация внимания и др. Все эти симптомы длятся от нескольких минут до получаса, иногда несколько дней, после чего возникает головная боль, тошнота, рвота. Как правило, боль появляется в одной половине головы, но реже может быть и двусторонней. Головная боль достигает своего максимума в первые полчаса и продолжается не более 6 ч. Чаще всего боль носит пульсирующий характер, реже непрерывный и острый. Как правило, боль локализуется в лобно-височной области с иррадиацией в глаз или верхнюю челюсть. При этом возможны побледнение, а затем покраснение лица, слезотечение, покраснение глазных яблок, тошнота, рвота. Головная боль может длиться от нескольких часов до нескольких суток.

При *атипичной*, или *обыкновенной*, *мигрени* основным симптомом проявления является эйфория или депрессия, реже чувство голода, зевота. Как правило, выпадение полей зрения не бывает. Боль локализуется вокруг орбиты, распространяется на лоб, висок, затылочно-шейную область. При этом появляются заложенность носа, тошнота, рвота, повышение температуры тела. Отличительной особенностью этой формы мигрени является то, что головная боль часто появляется во время сна или вскоре после пробуждения.

При *ассоциированной мигрени* цефалгический синдром сочетается с преходящими или относительно стойкими неврологическими дефектами в виде гемипарезов, парезов отдельных наружных мышц глаза, мимических мышц или с выраженными психическими расстройствами.

Диагностика

Диагноз мигрени ставится на основании наличия ярких клинических проявлений болезни и данных глазного дна. Как правило, учитываются следующие признаки: приступы болей начинаются в детском или подростковом возрасте; чаще всего носят наследственный характер; при обследовании органической симптоматики не выявляется (за исключением ассоциированной формы, когда нарушения преходящи); приступы имеют характерные проявления; в промежутках между приступами человек чувствует себя абсолютно здоровым; сон или рвота прекращают приступ головной боли либо резко снижают его выраженность. Для постановки диагноза ассоциированной мигрени необходимо обследование в условиях стационара с использованием ангиографии.

Лечение

Необходимо отличать лечение приступа мигрени и лечение самого заболевания. Лекарственная терапия особенно эффективна в период предвестников заболевания. Назначают транквилизаторы, антидепрессанты или их комбинации, сосудорасширяющие: но-шпа (дротаверина гидрохлорид), папаверин, анальгетики (ацетилсалициловая кислота). Приступ мигрени в начальной стадии может купировать иглорефлексотерапия. Полезны дегидро-тирующие средства. В настоящее время в аптеках представлен широкий перечень обезболивающих средств, предназначенных для снятия боли при мигренозных приступах.

Для предупреждения приступа следует избегать перегревания на солнце, пребывания в душном, непроветриваемом помещении, недосыпания, шума, нервно-психического напряжения. При мигрени обычно наступает временная нетрудоспособность.

Болезнь Меньера

Этиология и патогенез

Причина заболевания до настоящего времени точно не выяснена. Считается, что имеет значение врожденная неполноценность вестибулярного аппарата. Одна из основных причин приступа – увеличение количества эндолимфы во внутреннем ухе. Также большое значение имеет преобладание тонуса парасимпатической части вегетативной нервной системы, который возникает из-за вегетативно-сосудистой дистонии. Спровоцировать приступ могут: прием алкоголя, переедание, переутомление, лихорадочное состояние, шум, различные манипуляции в ухе и др.

Клиника

Основными клиническими симптомами являются повторные тяжелые головокружения, которые сопровождаются рвотой, общей слабостью, шумом в ухе и все нарастающей глухотой. В процессе нарастания глухоты частота головокружений уменьшается вплоть до того, что они прекращаются вовсе. Головокружение в момент приступа проявляется вращением окружающих предметов и может продолжаться от нескольких минут до нескольких часов. В период между приступами органическая симптоматика отсутствует.

Значительно чаще, чем болезнь Меньера, встречается синдром Меньера. При нем не бывает шума в ухе, не наблюдается снижения слуха. Синдром Меньера наиболее часто встречается при недостаточности мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе при спазме артерии лабиринта (ветвь основной артерии).

У людей с повышенной возбудимостью вестибулярного аппарата головокружение может возникнуть при резком изменении атмосферного давления вследствие черепно-мозговой травмы.

Диагностика

Диагноз болезни Меньера ставится только тогда, когда приступы головокружения сочетаются со снижением слуха. Во всех других случаях ставится диагноз синдром Меньера.

Лечение и профилактика

Во время приступа необходим полный покой. Назначают нейролептики фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин, этапера-зин), производные бутирофенона (галоперидол, дроперидол), ан-тигистаминные и сосудорасширяющие препараты (супрастин, диазолин, пипольфен, но-шпа, никошпан), диуретики. При непроходящей рвоте лекарства вводят парентерально (внутривенно, внутримышечно, а также возможно введение препаратов в клизме).

С целью профилактики заболевания рекомендуется курс гимнастики для укрепления вестибулярного аппарата, курс общеукрепляющих и вегетотропных препаратов (витамины группы В и др.).

Прогноз

Заболевание не представляет опасности для жизни, но может привести к резкому снижению слуха. При синдроме Меньера прогноз определяется особенностями течения основного заболевания.

Трудоспособность

Больным запрещен труд на высоте, они не могут выполнять работу, которая требует значительной остроты слуха.

Ангioneвротический отек (Квинке)

Этиология и патогенез

В развитии заболевания огромное значение имеет функциональное состояние гипоталамической области. Ее недостаточность может быть вызвана воздействием различных экзо – и эндогенных факторов, а также склонностью к аллергическим реакциям. В результате повышается проницаемость капилляров, мелких сосудов. Провоцирующими факторами могут быть инфекция, интоксикации, пищевые аллергены, лекарственные средства.

Клиника

Первым, а иногда и единственным симптомом заболевания является ограниченный отек кожи и подкожного жирового слоя в области губы, века и тыла кисти. Намного реже наблюдаются другие места локализации отека. Встречаются даже отеки, которые захватывают все лицо или конечность. Отек развивается стремительно и без предвестников. В течение нескольких часов отек нарастает, затем держится некоторое время на одном уровне, после чего бесследно исчезает.

В нейростоматологической практике большое значение имеет отек слизистых оболочек полости рта, язычка, гортани и надгортанника. Развитие симптомов заболевания происходит очень быстро. Первыми признаками отека служат затруднение дыхания и охриплость голоса. Дыхание становится учащенным, и могут проявиться признаки асфиксии. Наиболее часто

после этого наступает выздоровление, но в тех случаях, когда болезнь прогрессирует, необходима срочная госпитализация, так как это может привести к летальному исходу.

Диагностика

Диагноз в типичных случаях нетруден. Он ставится на основании основных клинических проявлений. Дифференцировать отек Квинке надо от других форм аллергических отеков, которые, как правило, не являются ограниченными.

Лечение

Отек кожи может исчезнуть сам и без лечения. Отек слизистых оболочек, особенно полости рта и гортани, – опасный симптом, который требует принятия неотложных мер. При первых признаках отека слизистых оболочек назначают антигистаминные средства (супрастин, диазолин). Одновременно с этим внутривенно вводят раствор кальция хлорида или эфедрина гидрохлорида (медленно!), а также подкожно 0,25-0,5–1 мл 0,1 %-ного раствора атропина. В случае нарастания явлений асфиксии необходимо сделать инъекцию преднизолона, адреналина и др. При отсутствии положительной динамики показана срочная трахеостомия. Для дальнейшего снижения отека показаны мочегонные и дегидратирующие средства.

Глава 7

ПОРАЖЕНИЕ ОТДЕЛЬНЫХ НЕРВОВ, НЕРВНЫХ КОРЕШКОВ И СПЛЕТЕНИЙ

Поражения тройничного нерва

Тройничный нерв (*n. trigeminus*) является 5-й парой черепно-мозговых нервов. В составе данного нерва имеются чувствительные и двигательные волокна, т. е. он является смешанным. Чувствительный проводящий путь тройничного нерва состоит из нейронов. Первый нейрон проводящего пути располагается в полулунном узле тройничного нерва. Узел находится между листками твердой мозговой оболочки на передней поверхности пирамиды височной кости. От клеток, образующих полулунный узел отходят дендриты, направляющиеся к коже лица и слизистой оболочке полости рта. Аксоны данных клеток образуют общий корешок тройничного нерва, входящий в мост мозга и заканчивающийся на клетках, образующих ядро спинномозгового пути тройничного нерва. Данное ядро относится к поверхностному виду чувствительности, проводящие пути проходят через мост головного мозга, продолговатый мозг и два верхних шейных сегмента спинного мозга. В ядре спинномозгового пути различают две части: оральную и каудальную. Оральная часть отвечает за иннервацию наиболее близко расположенной к средней линии области лица, каудальная часть – за области наиболее удаленные от данной линии. При поражении различных частей ядра возникают нарушения чувствительности, которые не соответствуют расположению ветвей тройничного нерва в коже лица. В случае поражения оральной части ядра возникает нарушение чувствительности в виде полосы анестезии, захватывающей участок кожи лица вблизи средней линии, а именно лоб, нос и губы. Если поражается каудальная часть, то полоса анестезии захватывает боковую поверхность лица от лба к уху и подбородку. Кроме нервных клеток, отвечающих за поверхностную чувствительность, в полулунном узле находятся нейроны, обеспечивающие проведение импульсов глубокой и тактильной чувствительности аксоны данных нейронов проходят через ствол мозга и заканчиваются на нейронах, формирующих ядро среднемозгового пути тройничного нерва. Ядро этого проводящего пути расположено в покрышке моста мозга. Глубокая и тактильная чувствительность лица обеспечивается за счет волокон с противоположной стороны, переходящих за среднюю линию. В обоих чувствительных ядрах располагаются вторые нейроны проводящего чувствительного пути тройничного нерва. Аксоны вторых нейронов входят в состав медиальной петли и переходят на противоположную сторону, заканчиваясь в таламусе. Там расположен третий нейрон системы тройничного нерва. Аксоны третьих нейронов заканчиваются на клетках коры головного мозга, а именно в нижних отделах постцентральной и прецентральной извилин.

Ветви тройничного нерва

Чувствительные волокна пятой пары черепно-мозговых нервов образуют три ветви: глазной, верхнечелюстной и нижнечелюстной нервы.

Глазной нерв перегибается в надглазничную вырезку в верхней части медиального края глазницы и входит в нее. При поражении глазного нерва происходит нарушение различных видов чувствительности в коже лба, верхнего века, спинки носа, внутреннего угла глаза передней волосистой части головы, слизистой оболочке глаза, слезной железы, конъюнктивы, роговицы, верхней части носовой полости, твердой мозговой оболочки, мозжечкового намета,

лобной кости, надкостницы. Глазной нерв, в свою очередь, делится на три конечные ветви: слезный, лобный, носо-ресничный нервы.

Верхнечелюстной нерв имеет две ветви: скуловой нерв и крыло-лобные нервы. Скуловой нерв осуществляет иннервацию кожи скуловой и височной областей. Число крылолобных нервов не постоянно и колеблется от 1-го до 7. Чувствительные волокна, входящие в состав верхнечелюстного нерва, осуществляют иннервацию слизистой оболочки полости носа, миндалин, свода глотки, мягкого и твердого неба, основной пазухи, задних ячеек решетчатой кости. Продолжением верхнечелюстного нерва является подглазничный нерв. Данный нерв через подглазничное отверстие выходит на лицо, где делится на свои конечные ветви. Подглазничный нерв участвует в чувствительной иннервации кожи нижнего века, наружного крыла носа, слизистую оболочку и кожу верхней губы до угла рта, слизистую оболочку преддверия носа.

Нижнечелюстной нерв является смешанной ветвью тройничного нерва и содержит в своем составе чувствительные и двигательные волокна. Он иннервирует жевательные мышцы двигательными волокнами. Чувствительные волокна осуществляют иннервацию подбородка, нижней губы, дна полости рта, передних двух третей языка, зубов нижней челюсти, кожи нижней части щеки, передней части ушной раковины, барабанной перепонки, наружного слухового прохода и твердой мозговой оболочки.

Симптомы поражения тройничного нерва

При повреждении или поражении ядра спинномозгового пути развивается нарушение чувствительности сегментарного типа. В некоторых случаях возможна утрата болевой и температурной чувствительности при одновременном сохранении глубоких видов чувствительности, таких как чувство вибрации, давления и другие. Данный феномен носит название диссоциированного расстройства чувствительности. В случае раздражения двигательных нейронов тройничного нерва развивается тризм, т. е. напряжение жевательных мышц тонического характера. Тризм характеризуется крепким сжатием зубов верхней и нижней челюсти, сильным напряжением жевательной мускулатуры. При пальпации жевательные мышцы очень твердые. Возможно развитие тонического напряжения жевательной мускулатуры при разнообразных заболеваниях, таких, как столбняк, эпилептический припадок, менингит, опухоли, расположенные в области моста головного мозга. Также возможно появление тризма рефлекторного характера, что имеет место при раздражении нижней челюсти, воспалительных процессов в жевательной мускулатуре, невралгии тройничного нерва, при истерии в случае невротических реакций в случае рефлекторного тризма нарушается речь, развиваются нарушения дыхания, приема пищи. Кроме того, характерно наличие ярко выраженного нервно-психического напряжения. Длительный стойкий тризм приводит к истощению больного. В случае развития воспаления лицевого нерва характерным симптомом является появление боли в половине лица, соответствующей стороне развития воспаления. В большинстве случаев боль локализуется в области уха и за сосцевидным отростком. В более редких случаях боль локализуется в области верхней и нижней губ, лба, нижней челюсти. В случае повреждения какой-либо ветви тройничного нерва нарушается чувствительность одного или нескольких видов в зоне иннервации этой ветви. При поражении глазного нерва (I ветвь) исчезают надбровный и роговичный рефлексы. Надбровный рефлекс заключается в смыкании век при ударе молоточка по надбровной дуге или переносице. Роговичный рефлекс вызывается раздражением роговицы (обычно прикосновением ватки), происходит смыкание век. Снижение или полное исчезновение вкусовой чувствительности передних 2/3 языка с одной стороны свидетельствует о поражении нижнечелюстного нерва с одноименной стороны. Также при поражении нижнечелюстного нерва (III ветвь) исчезает нижнечелюстной рефлекс, заключающийся в закрытии слегка приоткрытого рта при ударе молоточком по нижней челюсти. Односторонний парез или паралич жевательных мышц возникает при поражении двигательного ядра тройничного нерва или дви-

гательных волокон нижнечелюстного нерва на той же стороне. Для данной патологии характерно открытие рта со стороны жевательных мышц с нарушенной двигательной иннервацией. В случае двустороннего поражения тех же нервных образований происходит отвисание нижней челюсти. Расстройство различных видов чувствительности в участках иннервации всех ветвей пятой пары черепно-мозговых нервов характерно для поражения полулунного узла, либо корешка тройничного нерва. Отличительной особенностью поражения полулунного узла является появление герпетических высыпаний на коже. Двигательные ядра тройничного нерва получают иннервацию от центральных нейронов коры головного мозга с двух сторон. Это объясняет отсутствие нарушения жевания при поражении центральных нейронов коры с одной стороны. Нарушение акта жевания возможно только при двустороннем поражении данных нейронов.

Невралгия тройничного нерва

Различают две формы невралгии тройничного нерва: первичную (идиопатическая, типичная, эссенциальная), вторичную (симптоматическую). Первичная невралгия тройничного нерва развивается самостоятельно, без какой-либо зависимости от уже существующего в организме патологического процесса или состояния. Вторичная невралгия по своей сути является осложнением уже имеющегося заболевания, т. е. является симптомокомплексом болезни.

Этиология и патогенез

Развитие невралгии тройничного нерва возможно при заболеваниях зубов, околоносовых пазух, общих инфекциях и интоксикациях, сужении нижнечелюстного или подглазничного канала и при других различных патологических состояниях организма. Возникновение невралгии при данных заболеваниях объясняется наличием топографических особенностей тройничного нерва, а также наличием многочисленных анатомо-функциональных связей. Патогенез развития невралгии тройничного нерва весьма разнообразен. Как правило, развитие заболевания начинается с появления источника болевой импульсации, обычно расположенного на периферии. В результате распространения болевых импульсов от периферического источника происходит раздражении различных уровней тройничного нерва, а также периферических вегетативных образований лица. Это приводит к перераздражению ретикулярной формации и понтобулбоспинальных болевых проводников, что является причиной формирования мультинейронального рефлекса невралгии. Помимо развития перечисленных звеньев, патогенеза невралгии тройничного нерва происходит появление доминантного очага в таламусе и коре головного мозга.

Клиника

Невралгия тройничного нерва характеризуется появлением интенсивных болевых приступов. Локализация боли определяется зоной иннервации пораженной ветви тройничного нерва. Длительность болевого приступа колеблется от нескольких секунд до нескольких минут. Приступ возникает внезапно, так же, как и прекращается. Межприступный период характеризуется отсутствием боли. Обычно болевой приступ сопровождается рефлекторным сокращением мышц лица (мимических и жевательных) и вегетативными проявлениями, такими, как гиперсаливация, слезотечение, гиперемия лица. В процессе болевого приступа больные могут принимать вынужденные позы, приносящие облегчение, иногда задерживают дыхание, либо усиленно дышат. Для снижения интенсивности больные сдавливают или растирают болезненную область пальцами рук. Механическое либо температурное раздражение триггерных зон, иннервирующихся ветвями тройничного нерва, может спровоцировать развитие болевого приступа. К таким зонам относятся участки кожи лица, слизистых оболочек, а также зубы. В большинстве случаев триггерные участки расположены в области десен и вокруг рта. Невралгия глазного нерва встречается в очень редких случаях. Обычно данное заболевание

путают с другими заболеваниями, которые проявляются сходными симптомами. Такими заболеваниями могут быть местный воспалительный процесс, фронтит и т. д. Более часто невралгия тройничного нерва захватывает верхнечелюстной или нижнечелюстной нервы. Во время болевого приступа, либо сразу после него определяются болевые точки, располагающиеся в местах выхода ветвей тройничного нерва. Кроме этого в местах иннервации в ряде случаев обнаруживаются участки гиперестезии. При объективном обследовании в межприступном периоде органической симптоматики заболевания не выявляется. В период приступа боль может носить различный характер: жгучая, рвущая, режущая, стреляющая, колющая, «бьющая током». Болевые приступы могут быть не единичными, а с небольшим интервалом следовать друг за другом. Продолжительность ремиссии находится в пределах от нескольких месяцев до нескольких лет. Она способна возникать спонтанно, но чаще в результате проводимого лечения. Одним из методов лечения является алкоголизация периферических ветвей тройничного нерва. При этом ремиссия наступает быстро. При повторной алкоголизации эффективность лечения уменьшается, сокращается длительность периода ремиссии. Осложнением алкоголизации является присоединение ятрогенного неврита тройничного нерва, развивающегося в результате деструктивных изменений в данном нерве.

Лечение

При малой длительности заболевания больным назначаются противосудорожные препараты, такие, как карбамазепин (финлеп-син, стазепин) дозы которого подбираются индивидуально. Применяют внутрь в таблетированной форме, начиная с 1 таблетки (0,2 г) 1–2 раза в день ежедневно. Дозу применяемого препарата постепенно увеличивают, доводя до 2 таблеток (0,4 г) 3–4 раза в день. В комбинации с противосудорожными препаратами, для усиления их действия, применяют антигистаминные вещества, вводимые внутримышечно. К ним относятся пипольфен (2 мл 2,5 %-ного раствора и димедрол (1 мл 1 %-ного раствора). Кроме вышеперечисленных препаратов используются спазмолитики и вазодилататоры. К дополнительным методам лечения относятся физиотерапевтические методики. Используется электрофорез амидопирина или новокаина, ультрафонофорез гидрокортизона, диадинамические токи. В случае неэффективности лекарственной терапии используют хирургические методы лечения.

Отдельно выделяется невралгия тройничного нерва периферического генеза. Причиной развития данного вида невралгии является воздействие патологического процесса на периферический отдел нерва. Таким патологическими процессами могут служить нарушения прикуса, заболевания придаточных пазух носа, зубов и челюстей, базальные менингиты и т. д. невралгия периферического генеза имеет целый ряд отличительных особенностей, позволяющих дифференцировать ее от невралгии центрального генеза. Выделяют следующие особенности: болевой очаг в начале заболевания соответствует расположению первичного патологического процесса (травма, очаг воспаления и т. д.); болевой приступ развивается на фоне предшествующих болевых ощущений в зоне, иннервирующей пораженной ветвью тройничного нерва; длительность болевого приступа колеблется в пределах нескольких суток, боль ослабевает постепенно. Терапевтический эффект от препаратов группы карбамазепина обычно незначителен, либо отсутствует вовсе. К невралгиям периферического генеза относятся следующие виды невралгий: одонтогенная невралгия, дентальная плексалгия, постгерпетическая невралгия при поражении полулунного узла и др.

Одонтогенная невралгия тройничного нерва

Предрасполагающими факторами к развитию одонтогенной невралгии относятся различные патологические процессы зубов и челюстей, а также неправильные методы лечения данных патологических процессов.

Этиология

Наиболее часто встречающимися состояниями, приводящими к развитию одонтогенной невралгии, являются некачественные зубные протезы, приводящие к постоянному травмированию слизистой оболочки полости рта, либо вызывающие нарушение прикуса. Кроме этого, этиологическими факторами служат разнообразные заболевания пародонта (гингивит), остеомиелит верхней и нижней челюстей, наличие остатков костных отломков удаленного зуба в лунке, пульпит, периодонтит и т. д. Возможно сочетание каких-либо факторов друг с другом. Одонтогенная невралгия обычно поражает верхнечелюстную и нижнечелюстную нервы, что объясняет появление болей в участках иннервации этих ветвей тройничного нерва.

Клиника

Клиника одонтогенной невралгии характеризуется длительным течением, ярко выраженностью симптомов, как болевых, так и вегетативных. После ликвидации патологического процесса, вызвавшего развитие невралгии, в ряде случаев сохраняется клиника одонтогенного поражения тройничного нерва.

Лечение

При лечении обычно используют ненаркотические анальгетики. В остром периоде болезни выраженный положительный терапевтический эффект достигается путем использования разнообразных методик физиотерапевтического лечения. К таким методикам относятся: УВЧ-терапия, УФО, ультразвук, диадинамические токи, модулированные синусоидальные токи, умеренное тепло на болезненные зоны. В период ремиссии также показано физиотерапевтическое лечение в виде электрофореза новокаина или хлорида кальция на зоны болезненности. Для ликвидации очага воспаления используется фонофорез гидрокортизона и применение противоинфекционных препаратов. Иногда применяют курс рефлексотерапии, грязелечение, парафин, биостимуляторы.

Дентальная плексалгия

Клиника

Дентальная плексалгия клинически характеризуется интенсивными болями верхней и нижней челюстей. Возникает при поражении верхнего или нижнего зубного сплетения. Отсутствие у 50 % людей нижнего зубного сплетения объясняет более частую локализацию болей при дентальной плексалгии в области верхней челюсти.

Лечение

Использование препаратов группы карбамазепина не приносит терапевтического эффекта, так же как и новокаиновые блокады ветвей тройничного нерва. Для лечения используют местные анестетики, в частности, ненаркотические анальгетики. К таким препаратам относятся 5-10 %-ная лидокаиновая или анестезино-вая мазь. Ее втирают в десну в месте проекции болевых ощущений. Эффект обезболивания достигается непосредственно после нанесения мази и продолжается на протяжении 15–30 мин. Мазь используется 3-10 раз в сутки в зависимости от интенсивности болей. Назначают также витаминные препараты, усиливающие обмен веществ в пораженных тканях, в частности витамин В. Физиотерапевтические методы относятся к дополнительным методам лечения.

Постгерпетическая невралгия

Этиология

Этиологической причиной возникновения данного вида невралгии является нейротропный фильтрующий вирус опоясывающего герпеса. В 20 % случаев течение опоясывающего

герпеса, при котором поражается нервная система, осложняется постгерпетической невралгией тройничного нерва.

Клиника

Выделяют несколько форм постгерпетической невралгии тройничного нерва: боли диффузного характера, локализующиеся в области лица и головы (оболочечный симптомокомплекс); острая стадия невралгии; ранние и поздние постгерпетические невралгии. Ранние постгерпетические невралгии характеризуются длительностью клинических проявлений до 6 месяцев. Длительность клиники при поздней постгерпетической невралгии составляет от полугода до нескольких лет. Клинические проявления при любой форме отличаются внезапным началом. Характерным является общее недомогание, повышение температуры тела, появление головных болей. Продолжительность данного периода заболевания составляет не более трех дней. Затем начинается острая стадия болезни, характеризующаяся появлением интенсивных болей жгучего характера в участках иннервации глазного и верхнечелюстного нервов. В более редких случаях локализация болей охватывает зоны иннервации всех ветвей тройничного нерва. Боли сопровождаются появлением отека и зудом кожи половины лица, соответствующей стороне поражения ветвей тройничного нерва. Приблизительно по прошествии пяти дней в участках иннервации поврежденных ветвей появляются герпетические высыпания, месторасположение которых соответствует локализации болевых ощущений. Через 1–2 недели герпетические пузырьки подсыхают, на их месте появляются корочки, которые впоследствии отпадают. При объективном обследовании на пораженной половине лица определяются гипестезия, гиперестезия, гиперпатия. Через 3–6 недель проявление заболевания бесследно исчезают.

Лечение

При лечении используют ненаркотические анальгетики, интерферон, дезоксирибонуклеазу и т. д. В случае появления герпетических высыпаний на коже используются разнообразные мази с антибиотиками, целью использования которых является профилактика вторичной инфекции. В качестве дополнительного метода используют диадинамические токи в сочетании с витамином В12 и др. В наиболее тяжелых случаях, когда вышеперечисленные методы лечения оказываются неэффективными, прибегают к гормонотерапии.

Поражение лицевого нерва

Лицевой нерв является VII парой черепно-мозговых нервов. В его состав включены чувствительные, двигательные и парасимпатические волокна, т. е. нерв является смешанным. Проводящий путь двигательных волокон лицевого нерва – двухнейронный, состоит из центрального и периферического нейронов. Центральный нейрон расположен в коре головного мозга, в нижней трети прецентральной извилины. Аксоны центральных нейронов направляются к ядру лицевого нерва, расположенному на противоположной стороне в мосту мозга. В этом ядре находятся периферические нейроны проводящего двигательного пути лицевого нерва. Аксоны этих нейронов составляют корешок лицевого нерва. Лицевой нерв, проходя через внутреннее слуховое отверстие, направляется в пирамиду височной кости, располагаясь в лицевом канале. Далее нерв выходит из височной кости через шилососцевидное отверстие, входя в околоушную слюнную железу. В толще слюнной железы нерв разделяется на 5 ветвей, образующих околоушное нервное сплетение. Двигательные волокна VII пары черепно-мозговых нервов иннервируют мимические мышцы лица, стременную мышцу, мышцы ушной раковины, черепа, подкожную мышцу шеи, двубрюшную мышцу (ее заднее брюшко). В лицевом канале пирамиды височной кости от лицевого нерва отходят три ветви: большой каменистый нерв,

стремянный нерв, барабанная струна. Большой каменистый нерв проходит в крыло-небном канале и заканчивается в крылонебном узле. Данный нерв осуществляет иннервацию слезной железы, путем образования анастомоза со слезным нервом после прерывания в крылонебном узле. Так как в состав большого каменистого нерва входят парасимпатические волокна, то при его повреждении нарушается секреция слезной жидкости железой, что проявляется сухостью глаза. Раздражение большого каменистого нерва вызывает повышение секреции и слезотечение. Стремянный нерв осуществляет иннервацию стремянной мышцы, вызывая ее напряжение, что создает условия для формирования более лучшей слышимости. При повреждении стремянного нерва развивается гиперacusия, являющаяся следствием паралича стремянной мышцы. Признаки гиперacusии: резкое восприятие звуков, появление неприятных ощущений при этом. Барабанная струна иннервирует передние 2/3 языка, отвечая за передачу импульсов при разнообразных вкусовых раздражениях. Кроме этого барабанная струна осуществляет парасимпатическую иннервацию подъязычной и подчелюстной слюнных желез.

Симптомы поражения лицевого нерва

В случае повреждения двигательных волокон развивается про-зоплегия, т. е. паралич мышц лица периферического характера. Для данной патологии характерна асимметрия лица: половина лица на стороне поражения нерва становится неподвижной, маскообразной, лобные и носогубная складки сглажены, глаз на пораженной стороне не закрывается, расширяется глазная щель, угол рта опущен вниз. Характерно наличие феномена Белла – поворот глазного яблока кверху при попытке закрытия глаза на стороне поражения. Наблюдается паралитическое слезотечение, связанное с постоянно происходящим раздражением пылью и другими частицами слизистой оболочки глаза вследствие отсутствия мигания. Раздражение слизистой провоцирует развитие воспалительных процессов в виде конъюнктивита и кератита. Помимо отсутствия мигания слезотечение провоцирует нарушение оттока слезной жидкости по слезному каналу, что связано с параличом круговой мышцы глаза и недостаточным прилеганием к глазному яблоку нижнего века. Уровень поражения лицевого нерва определяет клиническую картину. Изолированный паралич мимической мускулатуры лица характерен для повреждения двигательного ядра лицевого нерва. В случае присоединения поражения корешковых волокон к клинической симптоматике добавляется синдром Мийяра-Гюблера (центральный паралич конечностей на стороне, противоположной поражению). При поражении лицевого нерва в мостомозжечковом углу помимо паралича мимической мускулатуры наблюдается снижение слуха или глухота, отсутствие корнеального рефлекса, что свидетельствует об одновременном поражении слухового и тройничного нервов. Данная патология имеет место при воспалении области мостомозжечкового угла (арахноидит), невриноме слухового нерва. Присоединение гиперacusии и нарушение вкуса говорит о повреждении нерва до отхождения от него большого каменистого нерва в лицевом канале пирамиды височной кости. Для поражения нерва выше барабанной струны но ниже отхождения стремянного нерва характерно расстройство вкуса, слезотечение. Паралич мимической мускулатуры в сочетании со слезотечением возникает в случае поражения лицевого нерва ниже отхождения барабанной струны. Возможно поражение только корково-ядерного пути. Клинически наблюдается паралич мышц нижней половины лица на противоположной стороне. Часто к параличу присоединяется гемиплегия, либо гемипарез на стороне поражения.

Неврит лицевого нерва

Этиология и патогенез

Наиболее часто неврит лицевого нерва вызывается разнообразными инфекционными агентами на фоне охлаждения, гипертонической болезни, травм, атеросклероза мозговых сосудов и др. В случае нарушения кровообращения в позвоночной артерии наблюдается изолиро-

ванное поражение лицевого нерва. Неврит может быть осложнением таких заболеваний, как отит, паротит, патологические процессы основания мозга, в частности наличие очага воспаления. Существует возможность внезапного развития паралича лицевого нерва при анестезии нижнего альвеолярного нерва.

Клиника

Обычно неврит лицевого нерва возникает остро с появления паралича или пареза мимических мышц. Чаще поражается лишь одна сторона, только в 2 % случаев заболевания отмечается двусторонняя симптоматика. Первоначально возможно появление слабой болезненности и парестезии в области сосцевидного отростка и ушной раковины. Они предшествуют развитию двигательных расстройств на 1–2 дня, либо возникают одновременно с ними. Поражение узла коленца лицевого нерва вызывает появление наиболее интенсивных болей. Другие клинические проявления неврита находятся в зависимости от уровня поражения лицевого нерва. Поражение ядра провоцирует возникновение изолированного паралича (пареза) мимических мышц. Сочетание с симптомами поражения преддверно-улиткового нерва говорит о повреждении корешка лицевого нерва в месте выхода из ствола мозга. Встречается поражение нерва внутри пирамиды височной кости до места отхождения большого каменистого нерва. В этом случае к параличу мимических мышц присоединятся ксерофтальмия (сухость глаза), нарушение слюноотделения, вкуса, гиперакузия. В случае поражения лицевого нерва ниже места отхождения большого каменистого нерва, но выше отхождения стремянного нерва вместо ксерофтальмии наблюдается слезотечение. Отсутствие гиперакузии свидетельствует о поражении нерва после отхождения стремянного нерва. Наличие двигательных расстройств наблюдается при повреждении в месте выхода из шилососцевидного отверстия.

Течение и прогноз

Чаще всего прогноз при данном заболевании благоприятный. При наличии паралича в течение более трех месяцев вероятность полного выздоровления значительно снижается. Поражение лицевого нерва после выхода из шилососцевидного отверстия при отсутствии наличия очагов хронического воспаления в околоушной слюнной железе, лимфатических узлах данной области, разнообразных отогенных факторов является состоянием с наиболее благоприятным в плане выздоровления прогнозом. Прогноз становится неблагоприятным в случае невритов отогенного или травматического генеза. В данном случае выздоровление может не наступить вовсе. Относительно благоприятный прогноз ставится в случае рецидивирующего течения заболевания. При этом восстановление утраченных функций неполное и наблюдается утяжеление течения болезни с каждым новым рецидивом. При неправильной анестезии нижнего альвеолярного нерва возникшее поражение лицевого нерва подвергается быстрому лечению.

Лечение

Первоначально необходимо выяснить причину возникновения заболевания и устранить ее при помощи проведения комплекса лечебных мероприятий, оказывающих влияние не только на сам этиологический фактор, но и на все звенья патогенеза болезни. Необходимо назначение противовоспалительных препаратов, спазмолитиков, вазодилататоров. В случае выраженного болевого синдрома применяются анальгетики. Для устранения воспалительного компонента используются препараты глюкокортикоидов, например, преднизолон. Следующей целью проводимой терапии является ускорение процессов регенерации нервных волокон, восстановление их проводимости. Проводится профилактика атрофии мимической мускулатуры и развития контрактур. В качестве дополнительных методов лечения используются физиотерапевтические методики, такие, как УВЧ-терапия, ультразвук с гидрокортизоном пораженной половины лица и сосцевидного отростка, грязевые маски на обе половины лица. По показа-

ниям применяют препараты, улучшающие тканевый обмен (неробол, нероболил, феноболин), обмен веществ. Широко применяют витамины группы В, антихолинэстеразные препараты (прозерин).

Синдром узла колесца (синдром Ханта, невралгия узла колесца)

При данном заболевании поражается узел колесца лицевого нерва, расположенный в лицевом канале пирамиды височной кости. Этиологическим фактором выступает вирус.

Клиника

Заболевание способно протекать в трех формах: легкая, выраженная, тяжелая. Клинически синдром узла колесца характеризуется болевым синдромом с локализацией в области ушной раковины, иррадиирующим в шею, лицо и затылок. Отличительной чертой синдрома являются характерные высыпания, локализующиеся в барабанной полости, барабанной перепонке, наружном слуховом проходе, ушной раковине, миндалинах, небе, лице, волосистой части головы, т. е. в зонах, получающих иннервацию от узла колесца лицевого нерва. Данные клинические проявления сочетаются с симптомами поражения двигательных волокон лицевого нерва, к которым относятся нарушения вкуса на передних 2/3 языка, гиперестезия, впоследствии гипестезия наружного слухового прохода и передней 1/3 языка. В довольно редких случаях наблюдается поражение всей половины лица. Продолжительность заболевания разнообразна, но не менее нескольких недель.

Прогноз

Обычно благоприятный, но иногда возникают рецидивы болезней.

Лечение

Обычно используются препараты анальгетиков. Возможно использование промедола и новокаина. Новокаин вводится внутривенно, а также подкожно в области наружного слухового прохода или при помощи электрофореза. Применяют витамины группы В. В наиболее тяжелых случаях необходимо применение тех же групп препаратов, что и при лечении опоясывающего герпеса.

Поражения других черепных нервов

Поражения обонятельного нерва

Обонятельный нерв является I парой черепных нервов, и благодаря ему обеспечивается обонятельная функция. Проводящий путь обонятельного нерва состоит из 3-х нейронов. Первый нейрон имеет два вида отростков: дендриты и аксоны. Окончания дендритов формируют обонятельные рецепторы, располагающиеся в слизистой оболочке полости носа. Аксоны первых нейронов проходят в полость черепа через пластинку решетчатой кости, заканчиваясь в обонятельной луковице на телах вторых нейронов. Аксоны вторых нейронов составляют обонятельный тракт, который направляется к первичным обонятельным центрам. К первичным обонятельным центрам относятся: обонятельный треугольник, передняя продырявленная субстанция и прозрачная перегородка. В этих центрах располагаются тела третьих нейронов, на которых оканчиваются аксоны вторых нейронов. Аксоны третьих нейронов оканчиваются в коре головного мозга противоположной стороны, в корковых обонятельных проекционных областях. Эти области располагаются в парагиппокампальной извилине, в ее крючке.

Симптомы поражения

Симптомы поражения зависят от уровня поражения проводящего пути обонятельного нерва. К основным симптомам относятся аносмия (выпадение обоняния), гипосмия (снижение обоняния), гиперосмия (повышение обоняния), дизосмия (извращение обоняния), обонятельные галлюцинации. Наибольшее значение отводится аносмии и односторонней гипосмии. Это связано с тем, что в большинстве случаев двусторонняя гипосмия и аносмия обусловлена острым или хроническим ринитом. Выпадение или снижение обоняния является результатом поражения обонятельного нерва на уровне до обонятельного треугольника. В данном случае поражается первый или второй нейрон проводящего пути. Поражение третьего нейрона не приводит к нарушению обонятельной функции, так как данный нейрон расположен в коре головного мозга с обеих сторон. Обонятельные галлюцинации являются следствием раздражения обонятельного проекционного поля, что может быть при опухолевых образованиях в области гиппокампа. Нарушение обоняния может быть следствием патологических процессов на основании черепа. Это объясняется близким расположением основания черепа и проводящих обонятельных путей.

Поражения зрительного нерва

Зрительный нерв – II пара черепных нервов. Волокна зрительного нерва начинаются в сетчатке глаза, в которой расположены первые три нейрона проводящего зрительного пути. Первый нейрон представлен палочками и колбочками, обращенными к слою пигмента в сетчатке. Их аксоны заканчиваются на телах вторых нейронов, представляющих собой биполярные клетки. Аксоны этих клеток оканчиваются на телах ганглиозных клеток, чьи аксоны образуют зрительный нерв. Зрительный нерв попадает в полость черепа через зрительные отверстия в глазнице. Далее нерв идет к основанию мозга, образуя зрительный перекрест впереди турецкого седла. Перекрещивается только часть волокон зрительных нервов. Часть зрительных волокон, располагающаяся до зрительного перекреста носит название зрительного нерва. После перекреста зрительные волокна называются зрительным трактом. Благодаря перекресту волокон в каждом зрительном тракте имеются зрительные волокна с одноименных половин сетчатки правого и левого глаза. Все предметы, попадающие в правую половину поля зрения, воспринимаются рецепторами, расположенными в левой половине сетчатки. Это связано с тем, что при прохождении сквозь хрусталик лучи света преломляются, и на сетчатке появляется проекция изображения, обратного видимому. Данный факт объясняет то, что в случае повреждения левого зрительного тракта происходит выпадения поля зрения справа и наоборот. Волокна зрительного тракта заканчиваются в наружном коленчатом теле, подушке таламуса, в верхних холмиках четверохолмия. Первичным зрительным центром является наружное коленчатое тело. Часть волокон, идущая от верхних холмиков четверохолмия, заканчивается на нейронах добавочного ядра глазодвигательного нерва. В этом ядре находится четвертый нейрон, аксоны которого идут к ресничному узлу, далее к сфинктеру зрачка. Нарушение реакции зрачка на свет происходит в случае повреждения проводящего пути на уровне от рефлекторного центра до волокон глазодвигательного нерва. В наружном коленчатом теле располагается следующий нейрон, аксоны которого образуют пучок Грациоле (центральный зрительный пучок). Этот пучок заканчивается в клетках коры головного мозга, расположенных в области шпорной борозды на внутренней поверхности затылочной доли (поле 17). В данной области коры головного мозга заканчиваются зрительные волокна, идущие от одноименных половин сетчатки правого и левого глаза.

Симптомы поражения

При поражении зрительного нерва происходит понижение зрения (амблиопия) либо наступает слепота глаза, соответствующего стороне поражения. Реакция зрачка на свет сохраняется. В случае поражения нейронов проводящего пути в сетчатке, либо в зрительном нерве,

поражается часть волокон, формируется скотома. Она характеризуется выпадением какого-либо участка поля зрения. Скотома может быть положительной и отрицательной. При положительной скотоме больные осознают наличие дефекта поля зрения. Положительная скотома говорит о поражении зрительного тракта до пучка Грациоле. При отрицательной скотоме больные не отмечают наличия дефекта поля зрения, что бывает при поражении проводящего пути от пучка Грациоле до коры головного мозга. Развитие двусторонней слепоты говорит о поражении зрительных волокон в месте их перекреста. Возможно поражение зрительных волокон, располагающихся медиально и совершающих полный перекрест. При этом будет наблюдаться выпадение наружной половины поля зрения с обеих сторон, так называемая битемпоральная гемианопсия. В ряде случаев возможно возникновение бинозальной гемианопсии, при которой происходит выпадение половины поля зрения с внутренней стороны обоих глаз. Это возникает при повреждении части зрительных волокон, располагающихся латерально. Битемпоральная и бинозальная гемианопсии являются гетеронимными, так как выпадают противоположные половины поля зрения. Возможно появление гомонимной гемианопсии, при которой в правом и левом глазу происходит выпадение поля зрения с одноименной стороны. Данная патология имеет место при поражении зрительного тракта, наружного коленчатого тела, задней ножки внутренней капсулы, пучка Грациоле, шпорной борозды. В случае поражения вышеперечисленных структур происходит выпадение поля зрения с противоположной стороны. Квадрантная гемианопсия характеризуется выпадением четвертой части поля зрения. Дефект возникает при поражении участков пучка Грациоле или участков коры головного мозга. Раздражение участка коры головного мозга, где располагается корковое зрительное представительство, вызывает у больного ощущение искр, блеска молний, светящихся точек, колец и т. д. Эти явления называются фотопсиями. Зрительные возникают в случае повреждения больших участков коры.

При неврите зрительного нерва происходит поражение его периферической части, волокон расположенных в сетчатке глаза, ретробульбарного отдела. Обычно поражение ретробульбарного отдела связано с инфекционным агентом. Это имеет место при рассеянном склерозе, оптикомиелите, энцефалите, оптико-хиазмальном арахноидите. Неврит зрительного нерва возникает при поздних формах сифилиса. В этом случае неврит связан с внедрением в зрительный нерв инфекционного агента, приводящего к развитию дегенеративных процессов в нем. Поражение зрительного нерва возникает при хронической интоксикации этиловым спиртом. При употреблении некачественного продукта возможно развитие токсического неврита.

Поражения глазодвигательного нерва

Глазодвигательный нерв является III парой черепных нервов. Проводящий путь нерва двухнейронный. Различают центральный и периферический нейроны проводящего пути. Центральный нейрон расположен в клетках коры прецентральной извилины головного мозга. Аксоны первых нейронов образуют корково-ядерный путь, направляющийся к ядрам глазодвигательного нерва, находящихся с обеих сторон. В головном мозге располагается 5 ядер глазодвигательного нерва, в которых находятся тела вторых нейронов. Ядра располагаются в среднем мозге на уровне верхних холмиков четверохолмия в ножках мозга. Из 5 ядер нерва 2 являются крупноклеточными. Их волокна осуществляют иннервацию наружных мышц глаза на одноименной стороне и частично на противоположной. Иннервация мышцы, поднимающей верхнее веко, осуществляется волокнами от ядер, расположенных с обеих сторон. Два других ядра глазодвигательного нерва являются мелкоклеточными. Волокна данных ядер осуществляют парасимпатическую иннервацию мышцы, суживающей зрачок правого и левого глаза. Благодаря такой иннервации осуществляется содружественная реакция зрачков обоих глаз на свет. Кроме того, обеспечивается реакция конвергенции, заключающаяся в сужении зрачка в случае одномоментного сокращения прямых внутренних мышц правого и левого

глаза. Иннервация ресничной мышцы осуществляется парасимпатическими волокнами, исходящими от заднего центрального непарного ядра глазодвигательного нерва. Ресничная мышца участвует в регуляции степени кривизны хрусталика, т. е. осуществляет процесс аккомодации. Для того, чтобы сфокусировать взгляд на каком-либо предмете вблизи глаза, при помощи ресничной мышцы усиливается кривизна хрусталика, при помощи сфинктера зрачка он суживается. Благодаря этим механизмам обеспечивается четкое изображение предмета на сетчатке. При нарушении процессов аккомодации нарушается четкость видения предметов на разных расстояниях. Все волокна, идущие от ядер глазодвигательного нерва, выходят из ножек мозга, проходят через твердую мозговую оболочку, пещеристый синус, через верхнюю глазничную щель покидают полость черепа и попадают в орбиту.

Симптомы поражения

Возможно поражение самого нерва или какой-то части крупноклеточного ядра, что объясняет разнообразную симптоматику. Поражение нервного ствола приводит к параличу всех глазодвигательных мышц. При поражении части крупноклеточного ядра нарушается иннервация наружной мышцы глаза. Для проведения дифференциальной диагностики уровня поражения необходимо оценивать состояние мышцы, поднимающей верхнее веко, внутренней прямой мышцы глаза. В случае поражения ствола нерва в первую очередь нарушается иннервация мышцы, поднимающей верхнее веко. Клинически наблюдается полный паралич или слабость этой мышцы. В случае полного паралича больной не может открыть глаз. При слабости мышцы, поднимающей верхнее веко, больной открывает глаз частично. Если поражается крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва, мышца, поднимающая верхнее веко, поражается в последнюю очередь. Перед этим нарушается иннервация наружных мышц глаза на одноименной стороне и внутренней прямой мышцы на стороне, противоположной поражению. Клинически будет наблюдаться расходящееся косоглазие или наружная офтальмоплегия при повреждении только наружных мышц. Повреждение ядра глазодвигательного часто сопровождается развитием альтернирующего синдрома Вебера, что связано с одновременным поражением волокон пирамидного и спиноталамического путей. К клиническим проявлениям присоединяется гемиплегия на стороне, противоположной поражению. Поражение ствола нерва характеризуется наружной и внутренней офтальмоплегией. Внутренняя офтальмоплегия сопровождается появлением мидриаза (зрачок расширен), анизокорией (различная величина зрачков обоих глаз), нарушением аккомодации и реакции зрачка на свет. Мидриаз возникает в результате паралича сфинктера зрачка.

Поражения блокового нерва

Блоковый нерв – IV пара черепных нервов. Проводящий путь состоит из двух нейронов: центрального и периферического. Центральный нейрон расположен в коре нижнего отдела пре-центральной извилины. Аксоны центральных нейронов заканчиваются в клетках ядра блокового нерва с обеих сторон. Ядро располагается в ножке мозга в области нижних холмиков четверохолмия. Там расположены периферические нейроны проводящего пути. Нервные волокна, располагающиеся на протяжении от центрального до периферического нейрона, составляют кор-ково-ядерный путь. Волокна, исходящие из ядра блокового нерва, перекрещиваются в области мозгового паруса. Затем волокна блокового нерва выходят позади нижних холмиков четверохолмия и покидают вещество мозга, проходят через пещеристый синус. Нерв через верхнюю глазничную щель попадает в глазницу, где осуществляет иннервацию верхней косой мышцы глаза. При сокращении этой мышцы глазное яблоко поворачивается вниз и кнаружи.

Симптомы поражения

Изолированное поражение IV пары черепных нервов встречается крайне редко. Клинически поражение блокового нерва проявляется ограничением подвижности глазного яблока кнаружи и вниз. Так как нарушается иннервация верхней косой мышцы глаза, глазное яблоко оказывается повернуто кнутри и кверху.

При данной патологии будет характерным двоение в глазах (диплопия), возникающее при взгляде вниз и в стороны.

Поражения отводящего нерва

Отводящий нерв является VI парой черепных нервов. Его проводящий путь состоит из центрального и периферического нейронов. Центральный нейрон находится в коре прецентральной извилины, в ее нижнем отделе. Волокна центральных нейронов оканчиваются на клетках ядра отводящего нерва с обеих сторон, которые являются периферическими нейронами проводящего пути. Ядро отводящего нерва расположено в мосту мозга. Аксоны периферических нейронов покидают вещество мозга в области, расположенной между мостом и пирамидой мозга, огибают спинку турецкого седла, проходят через пещеристый синус, через верхнюю глазничную щель, попадает в орбиту. Отводящий нерв осуществляет иннервацию единственной мышцы глаза, а именно наружной прямой, при сокращении которой глазное яблоко поворачивается кнаружи.

Симптомы поражения

Повреждение отводящего нерва обычно сопровождается такими заболеваниями основания мозга, как арахноидит, опухолевые образования, переломы основания черепа и т. д. Поражение нерва в данном случае связано с переходом на него патологического процесса с основания мозга. Клинически поражение VI пары черепных нервов характеризуется появлением сходящегося косоглазия. Характерной жалобой больных является двоение изображения, располагающиеся в горизонтальной плоскости. Часто к клиническим проявлениям присоединяется альтернирующий синдром Гюблера, характеризующийся развитием гемиплегии на стороне, противоположной поражению. Появление альтернирующего синдрома связано с одновременным поражением волокон пирамидного пути.

Наиболее часто происходит одновременное поражение III, IV и VI пар черепных нервов, что связано с наличием некоторых анатомических особенностей их расположения. Волокна данных нервов близко расположены с волокнами других проводящих путей в стволе мозга. Данный факт способствует частому возникновению поражения этих волокон и развитию альтернирующих синдромов. Часто встречается межъядерная офтальмоплегия. Ее возникновение связано с поражением заднего продольного пучка, являющегося ассоциативной системой. Частые одновременные поражения черепных глазодвигательных нервов связаны с их близким расположением в кавернозном синусе друг с другом, а также с глазным нервом (первая ветвь тройничного нерва), внутренней сонной артерии. В большинстве случаев, при развитии патологического процесса в кавернозном синусе происходит сочетанное поражение глазодвигательных и глазного нервов. Кроме того, одновременное поражение данных нервов связано с их близким расположением при выходе из полости черепа. При появлении патологических процессов на основании черепа или базальной поверхности мозга в большинстве случаев происходит изолированное поражение отводящего нерва. Это связано с его большой протяженностью на основании черепа. Поражение глазодвигательных нервов вызывается весьма разнообразной группой этиологических факторов. К этиологическим факторам относятся ишемия, сдавление разнообразными патологическими процессами, воздействие инфекционных агентов, токсическое поражение.

Поражения преддверно-улиткового нерва

Преддверно-улитковый нерв является VIII парой черепных нервов. В состав нерва входит 2 корешка: улитковый, являющийся нижним, и преддверный, являющийся верхним корешком.

Улитковая часть нерва является чувствительной, слуховой. Эта часть начинается от клеток спирального узла, который располагается в улитке лабиринта. Клетки спирального узла имеют два вида отростков: дендриты и аксоны. Дендриты направляются к слуховым рецепторам, которыми являются волосковые клетки кортиева органа. Аксоны клеток спирального узла располагаются во внутреннем слуховом проходе, а также непосредственной близости с лицевым нервом на небольшом участке от внутреннего слухового отверстия. Нерв проходит в пирамиде височной кости, выйдя из которой попадает в ствол мозга на уровне верхней части продолговатого мозга. Аксоны данных клеток заканчиваются в ядрах улитковой части: переднем и заднем. Большинство аксонов, берущих начало от нервных клеток переднего улиткового ядра, осуществляют перекрест, переходя на другую сторону моста мозга. Заканчиваются аксоны на клетках трапецевидного тела и верхней оливы. Меньшая часть аксонов, не участвующая в перекресте, заканчивается на клетках таких же образований со своей стороны. Аксоны, идущие от трапецевидного тела и верхней оливы мозга составляют латеральную петлю. Она заканчивается в четверохолмьи (нижние холмики), а также на клетках медиального коленчатого тела. Аксоны заднего улиткового ядра образуют слуховые полоски. Данные нервные волокна осуществляют перекрест в области срединной линии дна IV желудочка. Перейдя на противоположную сторону, волокна соединяются с аксонами, образующими латеральную петлю. Аналогично латеральной петле аксоны заднего улиткового ядра заканчиваются в нижних холмиках четверохолмия. Некоторая часть аксонов заднего ядра не участвует в перекресте и соединяется с волокнами латеральной петли на своей стороне. Аксоны нейронов, образующих медиальное коленчатое тело, входят в состав задней ножки внутренней капсулы. Заканчиваются данные аксоны в клетках коры средней части верхней височной извилины.

Симптомы поражения

Повреждение волокон улитковой части выше переднего и заднего слуховых улитковых ядер не приводит к нарушению функции слуха. Этот факт объясняется анатомическими особенностями расположения нервных волокон слуховой части преддверно-улиткового нерва. Такой особенностью является то, что нервные волокна, осуществляющие проведение импульсов, формирующих слуховое восприятие, направляются в свое полушарие, а также подвергаются перекресту. Следствием этого является то, что каждый периферический слуховой аппарат имеет связи, как с правым, так и с левым полушарием головного мозга. При поражении нерва на различных уровнях возможно появление слуховых галлюцинаций, симптомов раздражения, снижения слуха, глухота. Снижение остроты слуха, либо глухота с одной стороны возникает при поражении нерва на рецепторном уровне, при повреждении улитковой части нерва, и ее переднего или заднего ядер. В случае поражения нерва на данном уровне к вышеописанной симптоматике могут присоединяться симптомы раздражения, проявляющиеся ощущениями свиста, шума, треска и т. д. Возникновение слуховых галлюцинаций объясняется раздражением коры средней части верхней височной извилины разнообразными патологическими процессами данной области, например, опухолями.

Преддверная часть

Во внутреннем слуховом проходе располагается преддверный узел. Нервные клетки, образующие данный узел, являются первыми нейронами проводящего пути вестибулярного анализатора. Клетки преддверного узла имеют два вида отростков: дендриты и аксоны. Окончания дендритов нейронов преддверного узла образуют рецепторы, располагающиеся в лабиринте внутреннего уха. Более точно рецепторы расположены в двух перепончатых мешочках, а также в ампулах полукружных каналов. Аксоны нейронов преддверного узла, соединяясь вместе, составляют преддверную часть VIII пары черепных нервов. Эта часть нерва располагается

в височной кости и выходит из нее через внутреннее слуховое отверстие. Затем нерв попадает в вещество мозга в области мостомозжечкового угла. Нервные волокна преддверной части заканчиваются на нейронах вестибулярных ядер. Данные нервные клетки являются вторыми нейронами проводящего пути вестибулярного анализатора. Ядра преддверной части располагаются на дне IV желудочка, в его боковой части. Всего вестибулярных ядер 4: латеральное, медиальное, верхнее, нижнее. Между данными ядрами существует множество разнообразных связей. Нейроны латерального ядра преддверной части дают начало преддверно-спинномозговому проводящему пути. Этот проводящий путь входит в состав спинного мозга (его переднего канатика) и заканчивается на нейронах передних рогов. При помощи преддверно-спинномозгового проводящего пути осуществляется взаимосвязь между вестибулярной частью преддверно-улиткового нерва и спинномозговых двигательных центров. Аксоны нейронов латерального вестибулярного ядра образуют медиальный продольный пучок, располагающийся в спинном мозге с обеих сторон. Ход волокон в медиальном продольном пучке имеет два направления: нисходящее и восходящее. Нервные волокна, имеющие нисходящее направление, участвуют в образовании части переднего канатика. Волокна, имеющие восходящее направление, располагаются на протяжении до ядра глазодвигательного нерва. Волокна медиального продольного пучка имеют связь с ядрами III, IV, VI пар черепных нервов. Благодаря наличию коллатералей импульсы из полукружных каналов передаются не только в латеральное ядро преддверной части, но и к ядрам глазодвигательных нервов, благодаря чему происходит движение глазных яблок при перемене положения тела в пространстве. Помимо связей с ядрами глазодвигательных нервов имеются двусторонние связи с мозжечком, ретикулярной формацией, с задним ядром блуждающего нерва.

Симптомы поражения

Поражение вестибулярного анализатора характеризуется появлением триады симптомов, в которую включены головокружение, нистагм, нарушение координации движения. При расстройстве координации движения нарушается правильность совершения движений, что связано с потерей нормального тонуса мышц, а также их антагонистов. Возникает вестибулярная атаксия, проявлениями которой будут являться шаткая походка, отклонение больного в сторону, поражения вестибулярной части. Часто наблюдается падение больного в сторону его отклонения. Кроме вестибулярной атаксии у больного возникает головокружение. Сущностью головокружения является ощущение у больного смещения собственного тела, окружающих людей и предметов в пространстве. Головокружение в большинстве случаев характеризуется возникновением приступов. Продолжительность приступов колеблется от нескольких секунд до нескольких часов. При этом у больного ощущение может быть очень сильным, его иногда сопровождает тошнота и рвота. В случае головокружения сильной степени больной боится пошевелиться, принимает лежачее положение с закрытыми глазами. При очень сильных приступах даже самое незначительное движение головы может усилить ощущение головокружения. Обычно приступ сопровождается появлением нистагма, горизонтального, горизонтально-ротаторного. Интенсивность нистагма прямо пропорциональна степени ощущения головокружения. При взгляде больного прямо нистагм появляется в крайне редких случаях. Для выявления наличия нистагма необходимо попросит больного перевести взгляд в сторону. При поражении нерва, приводящего к прекращению функционирования вестибулярного аппарата с одной стороны, происходит развитие нистагма в сторону, противоположную поражению. При раздражении вестибулярной части развивается нистагм в сторону поражения.

Периферическое поражение преддверно-улиткового нерва может быть двух видов: лабиринтный и корешковый синдромы. В том и другом случае происходит одновременное нарушение функционирования слухового и вестибулярного анализатора. Корешковый синдром периферического поражения преддверно-улиткового нерва характеризуется отсутствием ощущения головокружения, могут быть проявления в виде нарушения равновесия.

Поражения языкоглоточного нерва

Языкоглоточный нерв является IX парой черепных нервов. По своей функции данный нерв смешанный, так как содержит в своем составе чувствительные, двигательные, вкусовые, секреторные волокна. Чувствительный проводящий путь нерва является трехнейронным. Тела первого нейрона проводящего пути располагаются в узлах языкоглоточного нерва (в верхнем и нижнем). Эти нервные клетки имеют два вида отростков: дендриты и аксоны. Дендриты являются периферическими отростками. Они заканчиваются рецепторами, расположенными в задней трети языка, мягком небе, зеве, глотке, слуховой трубе, барабанной полости, передней поверхности надгортанника. Аксоны первых нейронов вступают в вещество головного мозга позади оливы. Заканчиваются аксоны на клетках ядра одиночного пути. Эти клетки являются вторыми нейронами чувствительного проводящего пути языкоглоточного нерва. Их аксоны осуществляют перекрест и заканчиваются на клетках таламуса, где расположены тела третьих нейронов. Аксоны третьих нейронов проводящего пути заканчиваются в клетках коры нижней части постцентральной извилины, проходя перед этим через заднюю ножку внутренней капсулы (ее заднюю треть). Двигательный проводящий путь языкоглоточного нерва является двухнейронным. Центральный нейрон проводящего пути располагается в прецентральной извилине, и ее нижней части. Аксоны центральных нейронов заканчиваются на клетках двойного ядра с обеих сторон. В двойном ядре расположены вторые нейроны проводящего двигательного пути, аксоны которых осуществляют иннервацию шилоглоточной мышцы. От клеток переднего отдела гипоталамуса берут начало парасимпатические волокна, заканчиваясь на клетках нижнего слюноотделительного ядра. Аксоны от клеток этого ядра образуют барабанный нерв, участвующий в образовании барабанного нервного сплетения, расположенного в барабанной полости. Волокна заканчиваются на клетках ушного узла, аксоны которых осуществляют иннервацию околоушной слюнной железы.

Симптомы поражения

Поражение IX пары черепных нервов клинически проявляется нарушением вкуса в задней трети языка, одновременно теряется чувствительность в верхней половине глотки. Вкусовые галлюцинации развиваются в случае раздражения корковых проекционных областей. Данные проекционные области располагаются в височной доле головного мозга, в ее глубинных структурах. Раздражение самого нерва клинически проявляется болями, локализующимися в области корня языка и миндалин, иррадиирующих на небную занавеску, в горло, в ухо. Продолжительность болей не превышает 1–2 мин. Характер болей во время приступа жгучий, напоминает удар током. Интенсивность болей может быть различной, от едва ощутимых до нестерпимых. Провоцирующим фактором, приводящим к развитию приступа, является разговор, прием пищи, смех, зевание, движение головы. Характерным симптомом невралгии IX пары черепных нервов в межприступном периоде является болезненность за углом нижней челюсти при пальпации.

Невралгия барабанного нерва

Заболевание проявляется приступами болей ломящего характера, локализующейся в наружном слуховом проходе, в глубине уха. Приступ болей продолжается до 10 мин и более. Провоцирующих факторов приступ не имеет. Обычно он возникает спонтанно. Во время приступа помимо болевых ощущений может наблюдаться ринорея. Сразу после прекращения болевого приступа на протяжении некоторого периода времени больной может ощущать жжение в лице, зуд и боль тупого характера в области наружного слухового прохода. В момент развития приступа, либо непосредственно после его прекращения в результате объективно исследования обнаруживается резкая боль при пальпации области наружного слухового прохода, а также отек и гиперемия его задней стенки при осмотре.

Поражения блуждающего нерва

Блуждающий нерв является X парой черепных нервов. По своей функции данный нерв является смешанным, так как содержит в своем составе двигательные, чувствительные и вегетативные волокна. Чувствительный проводящий путь блуждающего нерва представлен цепью из трех нейронов. Первые нейроны являются псевдоуниполярными клетками, расположенными в виде скоплений, образующих узлы блуждающего нерва (верхний и нижний). Псевдоуниполярные клетки имеют два вида отростков периферические (дендриты) и центральные (аксоны). Дендриты заканчиваются рецепторами, расположенными на твердой мозговой оболочке задней черепной ямки, слизистой оболочке глотки, гортани, верхней части трахеи, внутренних органах, коже ушной раковины, задней стенке наружного слухового прохода. Аксоны первых нейронов чувствительного проводящего пути заканчиваются на клетках ядра одиночного пути, расположенного в продолговатом мозге. Клетки ядра одиночного пути являются вторыми нейронами, аксоны которых заканчиваются на клетках таламуса. Эти клетки таламуса являются третьими нейронами чувствительного пути. Их аксоны проходят сквозь внутреннюю капсулу и оканчиваются в клетках коры постцентральной извилины. Двигательный проводящий путь начинается в клетках коры прецентральной извилины. Аксоны от данных нейронов заканчиваются на клетках вторых нейронов, расположенных в двойном ядре. Волокна двигательного пути подходят к двойному ядру на правой и левой стороне. Аксоны вторых нейронов осуществляют иннервацию мягкого неба, гортани, надгортанника, верхней части пищевода, поперечнополосатой мускулатуры глотки. Вегетативные нервные волокна блуждающего нерва являются парасимпатическими. Они берут свое начало от ядер, располагающихся в переднем отделе гипоталамуса. Нервные волокна оканчиваются в вегетативном дорсальном ядре. Аксоны от нейронов дорсального ядра направляются к миокарду, гладкой мускулатуре внутренних органов и сосудов. Импульсы, передающиеся по вегетативным волокнам блуждающего нерва, вызывают следующие эффекты: замедление работы сердца, бронхоконстрикцию, расширение сосудов, усиление кишечной перистальтики.

Симптомы поражения

Поражение периферического нейрона X пары черепных нервов вызывает паралич мышц глотки и пищевода, и как следствие, нарушение глотания. Развивается паралич небных мышц и, как следствие, происходит попадание жидкой пищи в нос и глотание. При осмотре полости глотки отмечается свисание мягкого неба на стороне поражения. В результате у больного появляется носовой оттенок голоса. Изменяется и голос, он становится хриплым, что объясняется параличом голосовых связок. В случае двустороннего поражения блуждающего нерва возможно развитие афонии и удушья. При поражении блуждающего нерва нарушается деятельность сердечной мышцы, что проявляется тахикардией, либо брадикардией при его раздражении. Эти нарушения деятельности сердца будут выражены при двустороннем поражении. При этом развивается выраженное нарушение дыхания, фонации, глотания, сердечной деятельности.

Отдельно выделяется *невралгия блуждающего нерва*, а именно его ветви – верхнего гортанного нерва. Этиологические факторы и патогенез развития данного заболевания не выяснены. Предполагается, что в большинстве случаев невралгия вызывается сдавлением верхнего гортанного нерва различными патологическими процессами. Клинически заболевание проявляется приступами болей, которые локализуются с одной стороны гортани. Болевой приступ часто сочетается с общей слабостью, сильным кашлем. Продолжительность болевого приступа составляет несколько секунд. При пальпации боковой поверхности шеи немного выше щитовидного хряща определяется болезненность.

Поражения добавочного нерва

Добавочный нерв – XI пара черепных нервов по своей функции является добавочным нервом. В состав добавочного нерва входит 2 части: блуждающая и спинномозговая. Проводящий двигательный путь XI черепных нервов является двухнейронным. Первый (центральный) нейрон проводящего пути находится в нижней части прецентральной извилины. Аксоны центральных нейронов входят в ножку мозга, мост, продолговатый мозг, проходя предварительно через внутреннюю капсулу. Волокна добавочного нерва разделяются на две части, заканчивающиеся на различных уровнях центральной нервной системы. Меньшая часть волокон оканчивается на клетках ядра блуждающего нерва, в его каудальной части. Большая часть волокон оканчивается на уровне СЪСЛ' спинного мозга, в дорсолатеральной части передних рогов на обеих сторонах. Таким образом, двигательные ядра XI пары черепных нервов имеют двойную корковую иннервацию. Второй (периферический) нейрон двигательного проводящего пути состоит из двух частей: спинномозговой и блуждающей. Волокна спинномозговой части выходят из вещества спинного мозга, его передних рогов на уровне СЪСУ. После выхода из спинного мозга волокна данной части сливаются вместе, образуя общий ствол. Данный ствол поступает в полость черепа через большое затылочное отверстие. В полости черепа общий ствол соединяется с волокнами, исходящими из каудальной части двигательного двойного ядра XI пары черепных нервов. После слияния данных двух частей волокон образуется ствол добавочного нерва, выходящий через яремное отверстие из полости черепа. После выхода волокна нерва разделяются на две ветви: внутреннюю и наружную. Внутренняя ветвь переходит в нижний гортанный нерв, перейдя перед этим в ствол X пары черепных нервов. Наружная ветвь добавочного нерва осуществляет иннервацию трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц.

Симптомы поражения

Возможно одностороннее и двустороннее поражение XI пары черепных нервов. В случае одностороннего повреждения нерва развиваются следующие клинические симптомы: затрудненное поднятие плеч, резкое ограничение поворота головы в сторону, противоположную поражению. Как следствие, отмечается отклонение головы в сторону пораженного нерва. Двустороннее повреждение нерва характеризуется невозможностью поворота головы в обе стороны, голова запрокинута назад. Возможно раздражение добавочного нерва. В данном случае в участках, иннервируемых добавочным нервом, развивается судорога мышц тонического характера. Клинически раздражение данного нерва характеризуется возникновением спастической кривошеи, при которой голова повернута в сторону поражения нерва. Возможно развитие двустороннего раздражения с возникновением судороги грудино-ключично-сосцевидной мышц клонического характера. Клинически данная патология будет проявляться гиперкинезом с появлением кивательных движений головы.

Поражения подъязычного нерва

Подъязычный нерв является XII парой черепных нервов. По большей части нерв является двигательным, но в нем имеется и малая часть чувствительных волокон веточки язычного нерва. Двигательный проводящий путь подъязычного нерва представлен двумя нейронами: центральным и периферическим. Клетки центрального нейрона двигательного пути располагаются в коре нижней трети прецентральной извилины. Волокна центральных нейронов заканчиваются на клетках ядра подъязычного нерва с противоположной стороны, проходя перед этим через внутреннюю капсулу мозга в области колена моста, продолговатый мозг. Клетки ядра XII пары черепных нервов являются периферическими нейронами проводящего пути. Ядро подъязычного нерва расположено на дне ромбовидной ямки в продолговатом мозге. Волокна вторых нейронов двигательного пути проходят через вещество продолговатого мозга, а затем

покидают его, выходя в области между оливой и пирамидой. Двигательные волокна XII пары осуществляют иннервацию мышц, расположенных в толще самого языка, а также мышц, осуществляющих движение языка вперед и вниз, вверх и назад.

Симптомы поражения

При поражении подъязычного нерва на различных уровнях возможно возникновение периферического или центрального паралича (пареза) мышц языка. Периферический паралич или парез развивается в случае поражения ядра подъязычного нерва, либо нервных волокон, исходящих из данного ядра. При этом клинические проявления развиваются в половине мышц языка со стороны, соответствующей поражению. Происходит снижение тонуса мышц языка и при осмотре отмечается морщинистая, неровная его поверхность. Отличительной особенностью повреждения клеток ядра подъязычного нерва является появление фибриллярных подергиваний мышц языка. При осмотре отмечается отклонение языка в сторону поражения. Одностороннее поражение подъязычного нерва приводит к незначительному снижению функции языка, что связано с переплетением мышечных волокон обеих его половин. Более тяжело протекает двустороннее поражение нерва, характеризующееся глоссоплегией (паралич языка). Клинически паралич языка характеризуется неподвижностью языка, а также нарушениями речи в виде дизартрии (неотчетливая речь) или анартрией (невозможность речи). Помимо данных клинических проявлений происходит затруднение процесса принятия пищи, что является следствием нарушения формирования и передвижения пищевого комка. В случае поражения участка проводящего пути от центрального до периферического нейрона развивается центральный паралич мышц языка. При этом наблюдается отклонение языка в здоровую сторону. Центральный паралич мышц языка часто сочетается с параличом (парезом) мышц верхних и нижних конечностей на здоровой стороне.

Бульбарный и псевдобульбарный паралич

В случае одновременного поражения ядер, корешков и нервных стволов IX, X, XII пар черепных нервов развивается бульбарный паралич, являющийся симптомокомплексом двигательных расстройств. Бульбарный паралич появляется триадой симптомов, которые включают в себе дизартрию, дисфагию и дисфонию. Дисфагия обусловлена поражением блуждающего нерва. Она представляет собой расстройство глотания, при котором твердая пища способна поступать в гортань, а жидкая пища при глотании попадает в нос. Дисфагия является очень опасным состоянием, что объясняется нарушением рвотного движения и кашля в результате поражения трех пар черепных нервов. В норме кашлевой акт и рвота предупреждают попадание пищи в гортань. В случае, если пища попадает в трахею и бронхи, обычно происходит инфицирование легочной ткани. В случае раздражения ядер X пары черепных нервов в клинике бульбарного паралича будет присутствовать непрекращающаяся икота. Дизартрия проявляется в виде расстройства артикуляции речи, что обусловлено нарушением взаимодействия органов, участвующих в ее формировании. К таким органам относятся губы, язык, мягкое небо, зубы, голосовые связки. При тяжелых повреждениях возможно полное прекращение речи – анартрия. При этом больной понимает речь, обращенную к нему, но у него теряется отчетливость произнесения слов, приглушенность голоса. Одновременно происходит нарушение ритма дыхания и пульса. Бульбарный паралич носит периферический характер, что проявляется атрофией соответствующих мышц. При осмотре определяется атрофия мышц языка, мышц глотки и мягкого неба. Поражение ядер черепных нервов вызывает появление в данных мышцах фибриллярных подергиваний. Глоточные рефлексы и рефлексы со слизистой оболочки мягкого неба снижаются или исчезают. При обследовании мышц языка определяется наличие реакций перерождения. Наиболее тяжелым и неблагоприятным для жизни больного является полное двустороннее поражение ядер блуждающего нерва, что, как правило, приво-

дит к бульбарной смерти. Непосредственной причиной смерти в данном случае является остановка дыхания и сердечной деятельности. При данной патологии воздействие лекарственными препаратами эффекта не приносит. Выделяют большое количество причин приводящих к развитию бульбарного паралича. Такими причинами могут являться воспалительные процессы в области ствола мозга, либо развитие в нем новообразований, множественное воспаление периферических нервов, нарушение трофики и ишемии продолговатого мозга при закупорке сосуда, его питающего.

Двустороннее поражение корково-ядерных путей приводит к развитию псевдобульбарного паралича, имеющего симптоматику аналогично бульбарному. Одностороннее поражение не вызывает существенных нарушений функции черепных нервов. Это объясняется тем, что ядра данных нервов имеют связи с обоими полушариями мозга. При одностороннем поражении нарушается функция подъязычного и лицевого нервов. Псевдобульбарный паралич носит характер центрального, что проявляется отсутствием атрофий и реакций перерождения мышц. Наиболее часто двустороннее поражение корково-ядерных путей является следствием кровоизлияния или тромбоза сосудов мозга в обоих полушариях. Обычно псевдобульбарный паралич сопровождается развитием гемиплегии или гемипареза. Нередко нарушаются процессы торможения в подкорковых и стволовых образованиях мозга, что вызывает появление судороги, смеха и плача с наличием их звукового выражения.

Псевдобульбарный паралич сопровождается появлением рефлексов орального автоматизма. Ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи заключается в сокращении мышц подбородка при штриховом раздражении ладони. Губной рефлекс Вюр-па – выпячивание губ, вызываемое перкуссией про верхней губе. Рефлекс Оппенгейма – при штриховом раздражении губ вызывается сосательное движение. Назолабиальный рефлекс Аствацатурова – вытягивание губ в виде хоботка при поколачивании по переносице. Корнеоментальный и корнеомандибулярный рефлекс – движение верхней челюсти и сокращение мышц подбородка, вызываемое прикосновением ваткой к роговице. Дистанс-оральные рефлексы – приближение к лицу предмета вызывает сокращение губных и ментальных мышц. При развитии псевдобульбарного паралича глоточный рефлекс сохранен. Данный паралич симметричен, что связано с двусторонностью поражения при его развитии. Бульбарный паралич может быть симметричным и асимметричным. Псевдобульбарный паралич протекает намного легче бульбарного, несмотря на то, что он сопровождается двусторонним поражением. Псевдобульбарный паралич является причиной смерти в крайне редких случаях.

Альтернирующие синдромы

Альтернирующие синдромы часто сопровождают одностороннее поражение ствола мозга. Альтернирующие синдромы характеризуются нарушением проводимости на стороне, противоположной очагу поражения, и нарушениям функции черепных нервов на стороне поражения.

Альтернирующие синдромы при поражении среднего мозга

Синдром Вебера возникает в случае поражения ядер или волокон глазодвигательного нерва. В этом случае развиваются симптомы поражения III пары черепных нервов на стороне очага повреждения, гемиплегия. Синдром Вебера сопровождается одновременным поражением корково-ядерных путей лицевого и подъязычного нервов, что проявляется центральным параличом мышц языка и лица.

Синдром Бенедикта. В данном случае очаг поражения располагается на том же уровне, что и при синдроме Вебера, но дорсальнее. При этом в патологический процесс вовлекается красное ядро и черная субстанция. Клинически синдром проявляется параличом глазодвигательных мышц периферического характера на стороне поражения и интенционным гемитремо-

ром на противоположной стороне. В случае наличия очага поражения более больших размеров происходит одновременное поражение волокон медиальной петли. В этом случае к клиническим проявлениям присоединяется нарушение чувствительности на противоположной стороне (поверхностная и глубокая).

Синдром Клода. При данном синдроме нарушается координация движений, развивается гемигиперкинез, а также мышечная гипотония, что связано с поражением верхней ножки мозжечка. Одновременно поражается ядро глазодвигательного нерва с развитием паралича мышц, им иннервируемых, периферического характера.

Синдром Нотнагеля. Причиной, приводящей к его возникновению, является одновременное поражение ядер третьей пары черепных нервов, верхних ножек мозжечка, латеральной петли, пирамидного пути, кортиконуклеарного пути. Клинически синдром Нотнагеля проявляется парезом глазодвигательных мышц периферического характера, атаксией на стороне поражения, мидриа-зом, двусторонним нарушением слуха, парезом мышц, иннервируемых лицевым и подъязычными нервами центрального характера.

Альтернирующие синдромы при поражении моста

Синдром Мийяра-Гюблера возникает в случае поражения ядер или волокон лицевого нерва, а также пирамидного пути. Клинически синдром проявляется развитием паралича мимических мышц на стороне очага поражения периферического характера и развитием центральной гемиплегии на стороне, противоположной поражению.

Синдром Фовелля возникает при поражении более обширном, чем при синдроме Мийяра-Гюблера. Одновременно поражается ядро или волокна отводящего нерва. Клинически синдром Фовелля характеризуется наличием всех проявлений синдрома Мийяра-Гюблера с присоединением к нему паралича отводящей мышцы глаза, что проявляется сходящимся косоглазием, диплопией, и недоведением глазного яблока наружу.

Синдром Бриссо-Сикара. В данном случае поражаются волокна пирамидного пути, с одновременным раздражением ядер VII пары черепных нервов. Клинически синдром проявляется контралатеральным спастическим гемипарезом и спазмом мимических мышц лица на стороне поражения лицевого нерва.

Синдром Раймона-Сестана. Развивается при одновременном поражении пирамидного пути, волокон заднего продольного пучка, медиальной петли, средней ножки мозжечка, а также центра взора, расположенного в мосту мозга. Клинически синдром проявляется атаксией, хореоатетодными гиперкинезами, парезом взора, направленным в сторону очага, на противоположной стороне – гемианестезия и спастический гемипарез.

Синдром Грене. Возникает в случае поражения ядра тройничного нерва, ответственного за поверхностную чувствительность, а также спиноталамического пути. Синдром проявляется нарушением болевой и температурной чувствительности на лице на стороне поражения, вплоть до полного ее выпадения. Нарушение чувствительности происходит по сегментарному типу. На противоположной стороне нарушается поверхностная чувствительность туловища и конечностей по проводниковому типу.

Альтернирующие синдромы при поражении продолговатого мозга

Синдром Джексона развивается в результате поражения центральной нервной системы в области ядра XII пары черепных нервов. Клинически данный синдром проявляется параличом мышц языка периферического характера на стороне поражения и центральной гемиплегией на стороне, противоположной очагу.

Синдром Авеллиса является результатом одновременного поражения двойного ядра, общего для языкоглоточного и блуждающего нервов, либо волокон данных нервов и волокон

пирамидного пути. Клиническая картина характеризуется парезом мягкого неба, голосовых связок, нарушением глотания, речи, фонации, на стороне очага поражения. На стороне, противоположной поражению отмечается спастический гемипарез.

Синдром Шмидта. Развитие данного синдрома обусловлено поражением волокон пирамидного пути в сочетании с поражением двигательных ядер языкоглоточного, блуждающего и добавочных нервов, либо их волокон. Клинически отмечается парез трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц. И парез мягкого неба на стороне поражения. На противоположной стороне развивается спастический гемипарез.

Синдром Валленберга-Захарченко. Патологический процесс охватывает двойное ядро, веревчатое тело, симпатические волокна гладкой мускулатуры глаз, волокна спиноталамического пути, *пис1. зрталШ*. Характерна следующая клиническая картина: паралич голосовых связок и мягкого неба, вестибулярно-мозжечковые расстройства, синдром Бернара-Горнера, нарушение чувствительности кожи лица на стороне поражения. На противоположной стороне отмечается полное отсутствие температурной и болевой чувствительности. Синдром Бернара-Горнера характеризуется наличием триады симптомов, включающей миоз, энтофтальм, сужение глазной щели. В ряде случаев может отмечаться депигментация радужки. Причиной развития синдрома Валленберга-Захарченко является нарушение кровообращения в бассейне задней нижней артерии мозжечка.

Синдром Тапия развивается при одновременном поражении волокон пирамидного пути и ядер добавочного и подъязычного нервов, либо их волокон. На стороне поражения отмечается паралич мышц половины языка, трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц. На противоположной стороне наблюдается спастический гемипарез.

Синдром Волештейна. Данный синдром развивается в результате поражения волокон спиноталамического пути в сочетании с поражением орального отдела двойного ядра. Клинически отмечается наличие пареза голосовой связки на стороне поражения и гемианестезия поверхностного вида чувствительности на противоположной стороне.

Возможно развитие альтернирующего синдрома в результате поражения нескольких отделов ствола мозга. К таким синдромам относится *синдром Глика*. Он развивается при поражении волокон пирамидного пути в сочетании с поражением зрительного, тройничного, лицевого и блуждающего нервов. Клинически на стороне поражения отмечается затруднение акта глотания, снижение остроты зрения или амавроз, боль в супраорбитальной области и парез мимических мышц лица со спазмом. На стороне, противоположной очагу поражения, развивается спастический гемипарез.

Симптомы поражения ствола мозга

Симптомы поражения ствола мозга подразделяются на симптомы, связанные с поражением ствола мозга, моста и продолговатого мозга.

Синдромы поражения среднего мозга

Симптомы поражения среднего мозга включают в себя симптомы, возникающего в результате поражения глазодвигательного и блокового нервов. К симптомам поражения глазодвигательного нерва относятся внутренняя, наружная и тотальная офтальмоплегия, к симптомам поражения блокового нерва – диплопия при взгляде вниз и сходящееся косоглазие. При поражении среднего мозга возможно развитие ряда синдромов.

Четверохолмный синдром клинически характеризуется развитием пареза взора вверх или вниз, появлением вертикального нистагма, дискоординацией движений глаз, офтальмоплегией, повышаются установочные рефлексы, также характерным является наличие парезов (параличей конечностей), синдрома Нотнагеля, мозжечковых расстройств, децеребрационной

ригидности. Синдром Нотнагеля характеризуется наличием следующих симптомов: паралич глазодвигательных мышц, хореические гиперкинезы, нарушение равновесия и слуха.

Синдром красного ядра характеризуется наличием гемигиперкинеза и интенционного гемитремора. Нижний синдром красного ядра (синдром Клода) клинически проявляется симптомами поражения III пары черепных нервов на стороне очага, а также интенционным гемитремором и гемиатаксией на противоположной стороне. Верхний синдром красного ядра (синдром Фуа) проявляется гемигиперкинезом и интенционным гемитремором.

Тегментальный синдром. При данном синдроме на стороне поражения отмечается атаксия, тремор, миоклония, синдром Горнера. На противоположной стороне развивается гемигипестезия, а также нарушения рефлексов четверохолмия, что проявляется наличием стартовых рефлексов (быстрые ориентировочные движения при внезапных слуховых и зрительных раздражениях).

Синдромы поражения моста мозга

Эти синдромы объединяют многочисленные симптомы, возникающие при поражении ядер тройничного, отводящего, лицевого, преддверно-улиткового нервов. Также к данным синдромам относятся симптомы поражения волокон пирамидного пути, заднего продольного пучка и медиальной петли. В клинической картине отмечается развитие паралича мышц, иннервируемых V и VI парами черепных нервов, нарушением чувствительности кожи лица, выпадением слуха, вестибулярными расстройствами, вегетативно-трофическими нарушениями, парезами (параличами) зрения. К вегетативно-трофическим нарушениям относятся судороги, повышение температуры, нарушение функции сфинктеров, нарушение потоотделения, горметония. Патологический процесс может располагаться в мостомозжечковом углу. При этом наблюдаются симптомы поражения лицевого, преддверно-улиткового, в редких случаях лицевого и блокового нервов, а также мозжечковые расстройства на стороне поражения. Характерно наличие спастической гемиплегии на противоположной стороне.

Синдромы поражения продолговатого мозга

Клиническая картина охватывает симптомы, возникающие в результате поражения ядер языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов. При этом синдроме также поражается нижняя олива, ядра Голля и Бурдаха, волокна спинноталамического, пирамидного и нисходящего экстрапирамидного путей, также путей Говерса и Флексига, нисходящие симпатические волокна к цилиоспинальному центру. Клиническая картина синдрома поражения продолговатого мозга может быть весьма разнообразной. Кроме симптомов поражения ядер вышеперечисленных нервов может отмечаться нарушение чувствительности (поверхностной и глубокой), гемипарезы, тетрапарезы, параличи конечностей, нарушения координации движений, нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Поражения нервных корешков и сплетений

Радикулопатии

Радикулит – поражение корешков спинномозговых нервов, которые характеризуются появлением болей, а также расстройством чувствительности корешкового типа, реже – периферическими парезами и параличами. Периферический паралич мышц развивается вследствие поражения передних корешков спинного мозга. В данном случае паралич ограничивается зоной иннервации поврежденных корешков. Поражение задних корешков спинного мозга характеризуется следующими клиническими проявлениями: опоясывающие боли, стреляющего характера, нарушаются все виды чувствительности, снижаются или выпадают рефлексы, отмечается болезненность в точках выхода корешков, а также симптомы натяжения.

Этиология и патогенез

Поражение корешков спинномозговых нервов может возникать в результате воздействия различных этиологических факторов. В большинстве случаев причинами, провоцирующими развитие радикулитов, являются: травмы, воспаления, различные новообразования, остеохондроз позвоночного столба, грыжа диска, дискоз. В результате повреждения позвоночного столба, либо межпозвоночных дисков развиваются травматические поражения корешков спинномозговых нервов. Воспалительными поражениями, способствующими возникновению радикулопатии, являются менингиты, сифилис, нейроаллергические процессы. Возможно развитие неопластического поражения корешков, что непосредственно связано с метастазированием злокачественных новообразований, невриномами, менингиомами. Чаще всего причиной развития радикулопатии является остеохондроз позвоночника, который характеризуется появлением дегенеративных процессов в костной и хрящевой тканях позвоночного столба. Остеохондроз позвоночника является хроническим заболеванием, развитие которого связано с происходящими в организме аутоиммунными процессами. Первоначально патологические изменения затрагивают студенистое ядро. В результате дегенеративных изменений студенистое ядро подвергается постепенной прогрессирующей дегидратации и в конце концов приобретает крошкообразное строение. После этого процесс дегенеративных изменений переходит на фиброзное кольцо межпозвоночного диска. Под влиянием патологических процессов происходит сужение межпозвоночной щели, что является следствием разволокнения фиброзного кольца, появление в нем трещин и исчезновение его упругости. В результате вышеперечисленных процессов происходит увеличение нагрузки на суставные отростки позвонков. Участки студенистого ядра выпадают в щели фиброзного кольца, образовавшиеся в результате дегенеративных процессов. Это приводит к образованию грыжи межпозвоночного диска, которая может иметь различную локализацию. При направлении грыжи кзади развивается спинномозговая радикулопатия. Ее возникновение связано с тем, что грыжевое выпячивание сдавливает корешки спинномозговых нервов. Грыжевое выпячивание также может иметь латеральную, заднелатеральную, парамедианную и срединную локализацию. Латеральная локализация грыжевого выпячивания приводит к сдавлению участка спинномозгового корешка, находящегося в межпозвоночном отверстии. В случае заднелатерального расположения грыжевого выпячивания происходит сдавление корешка, расположенного ниже. Парамедианное расположение грыжи вызывает сдавление нескольких корешков, расположенных ниже ее локализации. Сдавление корешков конского хвоста обусловлено грыжевым выпячиванием, имеющим срединную локализацию. В результате механических нагрузок на позвоночный столб происходит обострение спинномозговой радикулопатии. Такими механическими нагрузками обычно являются резкое движение и поднятие тяжестей. Неврологические синдромы развиваются в том случае, если происходит сдавление или натяжение корешков, сосудов, его сопровождающих, спинного мозга. Грыжевое выпячивание может приводить, к сдавлению кровеносных и лимфатических сосудов и, как следствие к нарушению венозного оттока и оттока лимфы. Данные патологические изменения приводят к повреждению корешков спинномозговых нервов. Наиболее часто дегенеративные процессы преобладают в шейном и поясничном отделах позвоночника. В более редких случаях развивается преимущественное поражение грудного отдела позвоночного столба. Поражение пояснично-крестцового отдела позвоночного столба приводит к развитию пояснично-крестцового радикулита.

Клиническая картина

Клиническая картина радикулитов включает в себя симптомы поражения как передних, так и задних корешков спинного мозга. Первоначально появляется симптоматика поражения чувствительных (задних) корешков. Корешковый симптомокомплекс включает в себя симптомы раздражения и выпадения. На ранних этапах развития заболевания появляются симптомы раздражения. Клинически симптомы раздражения характеризуются усилением пери-

остальных и сухожильных рефлексов, появлением болей, парестезий, а также гиперестезий поверхностных видов чувствительности. Симптомы выпадения включают в себя ослабление сухожильных и периостальных рефлексов вплоть до их полного исчезновения, сегментарную гипестезию или анестезию. Поражение корешков может проявляться разнообразными симптомами: симптом Ласега, Бехтерева, Дежерина и т. д. Поражения корешков вызывают нарушения чувствительности, движений и рефлексов сегментарного типа. Возможны также трофические расстройства. Стадия заболевания и локализация патологического процесса влияют на изменения состава спинномозговой жидкости. Начальная стадия радикулита характеризуется раздражением корешков, что объясняет увеличение количества клеточных элементов в спинномозговой жидкости. При прогрессировании заболевания патологический процесс переходит на корешковый нерв. Развивается отек нерва, увеличивается количество белка, отмечается повышенный, либо нормальный цитоз. Часто клиническая картина радикулопатии сопровождается менингеальными симптомами. Это объясняется тесной связью корешков с оболочками спинного мозга. В случае присоединения менингеальных симптомов диагностируется менингоррадикулит. Клиническая картина радикулита характеризуется асимметрией симптомов. Симметричные симптомы радикулопатии возникают в случае вторичного радикулита на фоне деструктивных изменений в телах позвонков, что имеет место при туберкулезном спондилите, мета-стазировании злокачественного новообразования и т. д. Ганглио-радикулит развивается в случае распространения патологического процесса на спинномозговой узел. Клинически данное заболевание характеризуется присоединением к симптомам радикулопатии картины опоясывающего лишая, что при объективном обследовании проявляется наличием герпетической сыпи в участках, получающих иннервацию от волокон пораженных корешков. Боль при радикулопатии носит название корешковой. Усиление корешковой боли может вызываться кашлем, чиханьем, поднятием тяжестей, натуживанием во время акта дефекации, а так же поворотом туловища и наклонами. Во время совершения данных действий происходит усиление внутрикорешковой гипертензии, чем и объясняется усиление болевых ощущений. Основой для усиления боли являются микроциркуляторные расстройства, а также отек корешков и их влагалищ. Болевые симптомы и болевые точки выявляются при искусственном усилении внутрикорешковой гипертензии. Возникновение корешковой боли сопровождается характерными анталгическими позами, приносящими уменьшение болевых ощущений. При принятии больным вынужденного положения происходит уменьшение нагрузки на больную сторону, сдавливания корешков и их оболочечных влагалищ.

Пояснично-крестцовый радикулит

Клиника

Наиболее часто встречающимся симптомом пояснично-крестцового радикулита является появление болей в поясничной области, а также нижней конечности. Так как седалищный и бедренный нервы образованы волокнами корешков поясничного и крестцового отделов спинного мозга, то боль может локализоваться по ходу этих нервов. Обычно боль в нижней конечности локализуется на задней поверхности бедра, в подколенной ямке, стопе, пальцах, т. е. соответствует ходу седалищного нерва. В период обострения заболевания боли характеризуются постоянством, периодически обостряются. Больные чувствуют боль даже в состоянии покоя. Усиление боли происходит при активных или пассивных движениях. Локализация грыжевого выпячивания влияет на клинические проявления спинномозговой радикулопатии. Наиболее часто грыжевые выпячивания локализуются в межпозвоночных дисках на уровне LIV–LV и (или) LV–SI. При локализации грыжи на уровне LIV–LV происходит поражение пятого поясничного корешка, при локализации LV–SI поражается первый крестцовый корешок.

Синдром пятого поясничного корешка. Клинически данный синдром характеризуется появлением стреляющих болей, локализующихся в верхнем отделе ягодицы, на наружной поверхности бедра, передней наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы. Кроме болей в данных участках нижней конечности больные отмечают появление парестезии, т. е. чувства онемения, покалывания. При объективном обследовании отмечается снижение тонуса и гипотрофия мышц, участвующих в разгибании I пальца стопы. На коже передне-наружной поверхности голени и тыла стопы отмечается нарушение чувствительности. Ахиллов рефлекс при данной патологии сохранен.

Синдром первого крестцового корешка при развитии данной патологии больные предъявляют жалобы на боли, локализующиеся в области ягодицы, задней наружной поверхности бедра и голени, на наружном крае стопы, в пятке, мизинце. При объективном обследовании выявляется парез мышц, сгибающих первый палец стопы. При данной патологии отмечается снижение, либо отсутствие ахиллова рефлекса.

Часто пояснично-крестцовый радикулит характеризуется поражением V поясничного и I крестцового корешков. Клиника при таком поражении будет включать в себя симптомы повреждения обоих корешков. Заболевание характеризуется острым или постепенным началом. Больные предъявляют жалобы на резкую, усиливающуюся при движениях боль, локализующуюся в поясничной области. Во многих случаях характерно развитие противоболевого сколиоза. При появлении болей больной принимает вынужденное положение. В большинстве случаев больной находится в положении лежа на спине со слегка ротированой кнаружи и согнутой в коленном и тазобедренном суставах ногой. Во время ходьбы больной избегает наступания на всю стопу пораженной конечности, опираясь при этом на носок и держа больную ногу в полусогнутом состоянии. В результате объективного обследования отмечается рефлекторное напряжение длинных мышц спины, локализующееся в области пораженного отдела позвоночника. При пальпации паравертебральных точек определяется болезненность в поясничном отделе позвоночного столба, а также в области остистых отростков IV и V поясничных и I крестцового позвонков. Кроме этого, выявляется болезненность на нижней конечности в областях близкого расположения седалищного нерва к кожной поверхности. Такими областями являются: место выхода седалищного нерва из полости таза, располагающееся между седалищным бугром и большим вертелом бедренной кости, а также по середине ягодичной складки, в подколенной ямке, кзади от головки малоберцовой кости, позади медиальной лодыжки, кнутри от медиального края средней трети подошвы. При объективном обследовании определяются симптомы натяжения, к которым относится симптом Ласега, симптом Нери, симптом Деже-рина, симптом посадки.

Симптом Ласега выявляется следующим образом: больной находится в положении лежа на спине, врач, удерживая ногу больного за пятку, поднимает ее в вытянутом положении. При этом происходит возникновение, либо усиление боли, локализующейся по ходу седалищного нерва. Боль сопровождается напряжением мышц передней брюшной стенки защитного характера. Это I фаза симптома Ласега. При дальнейшем сгибании исследуемой ноги в коленном суставе наступает II фаза симптома Ласега, характеризующаяся возникновением, либо резким уменьшением болевых ощущений. Данный симптом характерен для острого периода заболевания. В некоторых случаях возможно возникновение симптома Ласега при обследовании здоровой конечности. Это, так называемый перекрестный симптом Ласега.

Симптом Нери проявляется появлением болевых ощущений в поясничном отделе позвоночника при пассивном приведении головы больного к его груди. Больной при данном обследовании находится в положении лежа на спине с выпрямленными конечностями.

Симптом Дежерина возникает во время кашля или чихания больного и характеризуется усилением болевых ощущений в пояснично-крестцовой области.

Симптом посадки характеризуется отсутствием способности больного сесть из положения лежа на спине без сопутствующего и приносящего уменьшения болевых ощущений сгибания ног в коленных и тазобедренных суставах.

Сдавление грыжевым выпячиванием корешков конского хвоста приводит к развитию наиболее острых болей. На их фоне развиваются тазовые нарушения, анестезия в области промежности и паралич стоп. При исследовании цереброспинальной жидкости в 50 % случаев определяется увеличение содержания белка до 0,4–0,9 г/л, а также белково-клеточная диссоциация. При рентгенологическом исследовании позвоночного столба обнаруживаются признаки его остеохондроза, к которым относятся сужение межпозвоночной щели, уплощение поясничного лордоза и т. д. Другим проявлением остеохондроза позвоночного столба относится люмбаго («прострел»). Причиной возникновения люмбаго может являться миозит или миалгия в поясничной области, или разнообразные патологические процессы во внутренних органах, таких как придатки матки, почки, прямая кишка и т. д. Вследствие данного факта выделяют люмбаго в качестве мышечного заболевания, а также люмбаго, развивающееся в результате остеохондроза поясничного отдела позвоночника. В большинстве случаев люмбаго встречается, как некорешковая стадия дегенеративного процесса позвоночного столба. Люмбаго характеризуется внезапно возникшим острым болевым приступом в поясничной области. При этом больной не может совершать движений в поясничном отделе позвоночника и занимает вынужденное положение. Даже самые незначительные движения, чиханье, кашель приводят к обострению болевых ощущений. При объективном обследовании определяется мышечное напряжение в поясничной области с одной либо с двух сторон. Продолжительность острой боли составляет несколько дней. В ряде случаев болевой синдром сохраняется на период до 2–3 недель.

Течение болезни

Чаще всего острый болевой синдром длится 2–3 недели. Полное выздоровление наступает по прошествии полутора месяцев. В случае тяжелого течения пояснично-крестцового радикулита болевой синдром может сохраняться на протяжении нескольких месяцев. Довольно часто заболевание длится долгие годы и характеризуется рецидивирующим течением.

Диагностика и дифференциальный диагноз.

Обычно диагностика пояснично-крестцовой радикулопатии не вызывает никаких затруднений. Основанием для постановки диагноза является болевой синдром, симптомы натяжения, раздражения, выпадения. В качестве дополнительных методов необходимых для постановки правильного диагноза используют рентгенографию, компьютерную томографию, ЯМР-томографию, исследования цереброспинальной жидкости.

Клинические проявления, характерные для пояснично-крестцовой радикулопатии, могут быть обусловлены разнообразными патологическими процессами, такими, как опухоль позвоночного канала, спинальный арахноидит, туберкулезный спондилит ит. д.

При невралгии наружного кожного нерва бедра боли локализуются на его наружной поверхности. Неврит бедренного нерва характеризуется симптомами натяжения Вассермана и Мацкевича. Симптом Вассермана проявляется при поднятии ноги больного, лежащего на животе, разогнутой в коленном суставе. При этом появляются резкие болезненные ощущения по передней поверхности бедра, а также в паховой области. Симптом Мацкевича выявляется в положении больного на животе при сгибании ноги в коленном суставе. Данный симптом характеризуется появлением боли, локализуемой на передней поверхности бедра. Необходимо проведение дифференциального диагноза с артрозо-артритом тазобедренного сустава. Отличительной особенностью данного заболевания является возникающая при ротации и отведе-

нии бедра боль, локализуемая в области тазобедренного сустава. Дополнительным методом дифференциальной диагностики является рентгенологическое исследование тазобедренного сустава, показывающее наличие патологических изменений в верт-лужной впадине и головке бедренной кости. Характерной отличительной особенностью коксита является болезненность при отведении и разгибании бедра, ограничении подвижности в тазобедренном суставе, изменения при рентгенологическом обследовании.

Лечение

Во время обострения заболевания показан покой, а также назначение болеутоляющих средств. Больному назначается постельный режим до прекращения острых болей. При этом больной должен располагаться на непрогибающейся постели. Возможно использование местного тепла в виде грелки, что оказывает положительный терапевтический эффект. Возможно использование местных процедур, таких, как банки, горчичники, растирание. Хорошим эффектом обладают мази с входящим их состав змеиным или пчелиным ядом. Производят втирание данных мазей в места локализации болей. Используется витаминотерапия В₁ и В₁₂. В период обострения заболевания применяют физиотерапевтическое лечение: УФ-облучение и диадинамические токи на поясничную область, ягодицу, ядро, голень. Для купирования болевого синдрома используют гидрокортизоновые блокады, которые могут быть внутривенными, подкожными, корешковыми, мышечными и эпидуральными. При внутривенной новокаиновой блокаде производится введение в поясничную область паравертебрально 0,25-0,5 %-ного новокаина до образования «лимонной корочки». По окончании острого периода используют тракционную терапию, т. е. лечение вытяжением, при помощи собственной массы тела больного, либо при помощи дополнительных устройств. Помимо вышеперечисленных методов используется лечебная физкультура, разнообразные ванны, грязелечения и т. д. В случае затяжных болевых синдромов прибегают к использованию седативных препаратов и антидепрессантов. В случае стойкого, не проходящего после вышеперечисленных мер болевого синдрома, выраженных двигательных расстройств возможно использование хирургических видов лечения. Выпадение межпозвоночного диска, приводящее к сдавлению корешково-спинальной артерии, тазовых нарушений, параличей и парезов является показанием к срочному хирургическому вмешательству.

Профилактика

Для предупреждения развития патологии в области межпозвоночного диска необходимо соблюдать правила личной гигиены. К профилактическим мерам относятся занятия спортом, борьба с гипокинезией, предупреждение переохлаждения области поясницы. При физических нагрузках необходимо избегать резких движений. Кроме этого, необходимым условием профилактики пояснично-крестцовой радикулопатии является формирование и поддержание правильной осанки, рекомендуется избегать длительного выполнения работы с наклонным положением туловища.

Трудоспособность

Необходимо избегать работ, связанных с переохлаждением организма и чрезмерными физическими нагрузками. В некоторых случаях необходимо произвести перевод больного на другую работу. Основанием для данных действий является выраженный болевой синдром, наличие частых обострений заболевания, снижение или выпадение рефлексов, а также гипотрофия мышц. В случае снижения квалификации больного, либо уменьшения объема его деятельности в данном виде профессии, возможно установление III группы инвалидности.

Шейная радикулопатия

Клиническая картина

В клинической картине преобладает болевой синдром по типу «прострела». Провоцирующим фактором возникновения болевого синдрома является физическая нагрузка или неловкое движение. В данном случае боль возникает внезапно, при этом голова устанавливается в вынужденное положение. Обычно боль иррадирует в предплечье и надлопаточную область. Характерно появление парестезии в различных областях верхней конечности. Наиболее часто парестезии локализуются в пальцах. Кашель, чиханье, резкие движения головой, нагрузка шейного отдела позвоночника, отведение или подъем пораженной руки вызывают усиление болевого синдрома. При объективном обследовании в областях, получающих иннервацию от волокон пораженного корешка, определяется гипестезия, либо анестезия (в более редких случаях). Возможно развитие гипотонии мускулатуры пораженной верхней конечности. Наиболее часто в шейном отделе позвоночника поражаются корешки CVI—CVII. Поражение данных корешков приводит к снижению рефлексов, как сухожильных, так и периостальных. Наиболее часто встречается компрессионное поражение шейных корешков. При компрессионном поражении корешков CVI и CVII клиническая картина будет различной. Компрессионный корешковый синдром на уровне CVI проявляется нарушением чувствительности в участке кожи, получающем иннервацию от его волокон. Этот участок охватывает пространство от шеи и надплечья до первого пальца кисти пораженной конечности. Чувствительные нарушения проявляются в виде боли, парестезии, затем развивается гипестезия. В патологический процесс также вовлекается двуглавая мышца плеча, что проявляется ее слабостью и гипотрофией, снижением сухожильного рефлекса. Компрессионное поражение корешка шейного отдела спинного мозга на уровне CVII также проявляется нарушением чувствительности в виде боли и парестезии в участке, получающем иннервацию от волокон этого корешка. В данном случае нарушение чувствительности локализуется в области от шеи и надплечья до второго и третьего пальцев кисти пораженной верхней конечности. Болевой синдром часто захватывает область лопатки с пораженной стороны. Отличительной особенностью компрессионного поражения корешка CVII является атрофия и слабость трехглавой мышцы плеча, а также снижение или полное исчезновение рефлекса с ее сухожилия. Одновременное компрессионное поражение шейных корешков CVI и CVII проявляется гипотрофией мышц предплечья и кисти. Особенно страдают мышцы, расположенные в области тенора. Поражение других корешков шейного отдела спинного мозга встречается редко, примерно в 10 % случаев возможно развитие двусторонней симптоматики. При данной патологии иногда появляются симптомы вегетативных расстройств. К ним относятся вегето-сосудистые нарушения, миалгии и симпатолгии. В случае поражения шейных корешков с левой стороны болевой синдром может имитировать приступ стенокардии. Течение заболевания может осложняться присоединением сосудистой недостаточности вертебро-базиллярной системы, а также спинномозговыми расстройствами. При шейной радикулопатии болевой синдром обычно продолжается 1,5–2 недели. В некоторых случаях болевой синдром может быть более длительным.

Основанием для постановки диагноза шейной радикулопатии является наличие вышеперечисленных клинических проявлений, а также характерные изменения при рентгенологическом исследовании.

Лечение

Терапевтическая тактика включает в себя те же принципы, что и при лечении пояснично-крестцового радикулита. Особенностью лечения шейной радикулопатии является вытяжение шейного отдела позвоночника. С данной целью используется петля Глиссона и тканево-ватный воротник.

Грудная радикулопатия

Поражение корешков грудного отдела спинного мозга встречается в редких случаях.

Клиническая картина

Клинически заболевание проявляется болевым синдромом, локализующимся в области, получающей иннервацию от волокон грудных корешков. В этой области развивается гипестезия. Боль, локализуемая в грудном отделе позвоночника, может являться следствием различных патологических процессов, происходящих в данном отделе позвоночного столба. К таким патологическим процессам относятся туберкулезный спондилит, болезнь Бехтерева, стенокардия, опоясывающий лишай, метастатический кариес позвонков и т. д. Для постановки диагноза грудной радикулопатии в результате остеохондроза позвоночника необходимо исключить все вышеперечисленные заболевания.

Лечение

Терапевтическая тактика включает в себя те же принципы, что при лечении пояснично-крестцового радикулита.

Плекситы

Нервное сплетение состоит из нескольких нервных стволов, содержащих двигательные, чувствительные и вегетативные нервные волокна. Этим объясняется возникновение двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений в случае поражения нервного сплетения. Клинически плекситы характеризуются появлением паралича или пареза одной конечности периферического характера. Паралич или парез сочетается с нарушениями чувствительности, чаще в виде болевого синдрома. Иногда возможно возникновение частичного поражения сплетения. Данная патология приводит к возникновению чувствительных и двигательных расстройств, по клиническим проявлениям напоминающим корешковые.

Поражения шейного сплетения

Шейное сплетение (*plexus cervicalis*) образовано четырьмя верхними спинномозговыми нервами. Нервы, входящие в состав данного сплетения осуществляют иннервацию кожи шеи, передних глубоких мышц шеи, кожи затылочной области головы, а также частично грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц. В состав шейного сплетения входят следующие нервы: малый затылочный нерв, большой ушной нерв, надключичные нервы, диафрагмальный нерв.

Малый затылочный нерв (*nervus occipitalis*) *minor* является чувствительным. Данный нерв осуществляет иннервацию кожи, затылочной области головы (ее наружной части) и части ушной раковины. При поражении малого затылочного нерва развивается нарушение чувствительности в зоне, получающей иннервацию от его волокон. Раздражение малого затылочного нерва вызывает появление резкой боли в области затылка – затылочная невралгия. При пальпации заднего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы определяются точки болезненности.

Большой ушной нерв (*nervus auricularis magnus*), по своей функции является чувствительным. Волокна большого ушного нерва осуществляют иннервацию кожи наружного слухового прохода, нижнечелюстной области и частично иннервируют кожу ушной раковины. При поражении этого нерва происходит нарушение чувствительности в данных зонах, появляется боль в области угла нижней челюсти, а также в области наружного слухового прохода.

Надключичные нервы (*nervi supraclaviculares*). По своей функции они являются чувствительными. Надключичные нервы осуществляют иннервацию кожи над- и подключичной ямок, верхней части лопатки, а также плеча. Нарушение чувствительности, появление боли в вышеперечисленных областях свидетельствует о поражении надключичных нервов.

Диафрагмальный нерв (*nervus phrenicus*). По выполняемой функции он является смешанным, т. е. в его состав входят двигательные и чувствительные ветви. Диафрагмальный нерв является самым мощным нервом шейного сплетения. Посредством двигательных ветвей нерв осуществляет иннервацию мышцы диафрагмы, чувствительные ветви иннервируют плевру, перикард, диафрагму, а также брюшину, прилегающую к ней. Поражение диафрагмального нерва является наиболее тяжелым, чем поражение других нервов, входящих в состав шейного сплетения. Так как иннервирует мышцу диафрагмы, то при его поражении развивается ее паралич. Клинически патология проявляется затруднением дыхания и появлением кашлевых движений. Кроме поражения возможно раздражение диафрагмального нерва. Клинически данная патология будет проявляться следующими симптомами: одышка, икота, позывы на рвоту, боль в области грудной клетки, шеи, надключичной ямки.

Затылочная невралгия. Данное заболевание является комплексом симптомов, включающих в себя признаки поражения нервов, образующих шейное сплетение. К данным нервам относятся: большой затылочный нерв, малый затылочный нерв, большой ушной нерв, поперечный нерв шеи, надключичные нервы.

Этиология

Развитие затылочной невралгии может провоцироваться воздействием различных этиологических факторов. К таким факторам относят различные инфекции и интоксикации, патологические процессы, происходящие в шейном отделе позвоночника, такие, как деформирующий спондилез, спондилоартроз; туберкулезный спондилит; опухолевое образование, локализующееся в шейном отделе спинного мозга, заднечерепной ямке, кранео-спинальной области; заболевания сердечно-сосудистой системы, такие, как аневризма позвоночной артерии и гипертоническая болезнь в сочетании с расстройствами кровообращения в вертебробазилярной системе; пахименингит шейного отдела.

Клиника

Доминирующим симптомом затылочной невралгии является боль, локализующаяся в области иннервации пораженных нервов. При этом боль носит постоянный характер. В большинстве случаев поражается большой затылочный нерв, в более редких случаях – малый затылочный нерв. В первом случае боль локализуется в затылочной области головы, во втором случае – в области латеральной части затылка. В патологический процесс может вовлекаться большой ушной нерв. В данном случае боль локализуется в области наружного слухового прохода, а также в области ушной раковины. Усиление болевых ощущений происходит при движениях головы, кашле, и чихании. Боль может иррадиировать в надключичную и подключичную области, в редких случаях, в лицо и лопатку. Во время болевого приступа голова больного наклонена в сторону поражения. При пальпации в зонах иннервации в пораженных нервах отмечается нарушение всех видов чувствительности по типу гиперестезии, по ходу пораженных нервов определяются точки болезненности.

Лечение

Лечение затылочной невралгии включает в себя применение симптоматических средств, а также необходимо провести лечение основного заболевания.

Поражения плечевого сплетения

В образовании плечевого сплетения (*plexus brachialis*) принимают участие передние ветви четырех нижних шейных нервов и двух верхних грудных нервов. В плечевом сплетении определяют две части: надключичная и подключичная. Нервы, образующие плечевое сплетение, иннервируют мышцы плечевого пояса и верхней конечности. Передние ветви груд-

ных нервов в формировании плечевого сплетения не участвуют. Они образуют межреберные нервы, осуществляющие иннервацию межреберных мышц, мышц, поднимающих ребра, а также мышц живота. В состав плечевого сплетения входят: подмышечный нерв (*nervus axillaris*), мышечно-кожный нерв (*nervus musculocutaneus*) лучевой нерв (*nervus radialis*), локтевой нерв (*nervus ulnaris*), срединный нерв (*nervus medialis*).

Этиология

В результате воздействия различных этиологических факторов возможно поражение всего плечевого сплетения, либо его надключичной или подключичной части. Первое место среди этиологических факторов, способствующих развитию плечевого плексита, отводится инфекциям, таким, как грипп, сифилис, тиф, бруцеллез. Плечевой плексит способен вызывать другие заболевания, в частности подагра, сахарный диабет, алкоголизм, и т. д. Травмы, такие, как вывих плеча, ранение также относятся к этиологическим факторам поражения плечевого сплетения.

Поражение всего плечевого сплетения характеризуется следующими клиническими проявлениями: паралич мышц всей верхней конечности периферического характера, снижается или выпадают периостальные и сухожильные рефлексы, появляются упорная боль, которая распространяется по всей руке, в зоне иннервации нервов плечевого сплетения нарушаются все виды чувствительности.

Поражение надключичной части плечевого сплетения (паралич Дюшена-Эрба). При данной патологии поражается подкрыльцо-вый нерв, кожно-мышечный нерв, лучевой нерв. В данном случае происходит нарушение функции всех вышеперечисленных нервов, а также мышц, получающих от них иннервацию. Этими мышцами являются дельтовидная мышца, бицепс, плечевая мышца, плечелучевая мышца, супинатор. В случае поражения надключичной части плечевого сплетения нарушается отведение пораженной руки, поднятие к горизонтальной линии и приведение к лицу. Наблюдается выпадение сгибательно-локтевого сухожильного рефлекса с двуглавой мышцы плеча, при пальпации отмечается резкая болезненность в области надключичной ямки, на коже плечевого пояса нарушаются все виды чувствительности. Мышцы предплечья и кисти сохраняют свою функциональную способность.

При поражении подключичной части шейного сплетения развивается паралич Дежерин-Клюмпке. Причиной наступления паралича является нарушение функции локтевого, лучевого и срединного нервов. Это приводит к расстройству движений в предплечье, в кисти и пальцах. Отмечается исчезновение сухожильных и надкостничных рефлексов на верхней конечности. При пальпации отмечается резкая болезненность в области подключичной ямки, иррадирующая по всей руке. Кроме этого наблюдается нарушение всех видов чувствительности на внутренней поверхности плеча, предплечья и кисти корешкового типа.

Поражения поясничного сплетения

Поясничное сплетение (*plexus lumbalis*) образовано передними ветвями четырех поясничных спинномозговых нервов. Поясничное сплетение располагается позади большой поясничной мышцы, спереди от поперечных отростков поясничных позвонков. В поясничном сплетении берут начало бедренный нерв, запирающий нерв и наружный кожный нерв бедра. Данные нервы осуществляют иннервацию нижней конечности. Поражение поясничного сплетения приводит к нарушению функции вышеперечисленных нервов и, как следствие, развивается паралич мышц нижней конечности. Поражение поясничного сплетения может возникать в результате родовых травм, патологических процессов в органах, расположенных в полости малого таза, интоксикации и т. д. Клиническая картина поражения поясничного сплетения включает в себя симптомы поражения бедренного, запирающего и наружного кожного нерва бедра (см. мононевропатии нижней конечности).

Поражения крестцового сплетения

Крестцовое сплетение (*plexus sacralis*) образовано передними ветвями пятого поясничного и четырех крестцовых нервов спинного мозга. Данное сплетение является самым крупным. Волокна нервов, входящих в его состав, перемешиваются между собой и сливаются, образуя ствол седалищного нерва. Само крестцовое сплетение располагается позади грушевидной мышцы, кпереди от крестца. Сплетение находится очень близко к крестцово-подвздошному сочленению. Крестцово-подвздошное сочленение часто поражается патологическими процессами, способными переходить на крестцовое сплетение. Клинически поражение сплетения проявляется нарушением функции нервов, берущих из него начало. Такими нервами являются: седалищный нерв, большеберцовый нерв, общемалоберцовый нерв, верхний и нижний ягодичный нервы, задний кожный нерв бедра.

Пояснично-крестцовый плексит возникает в результате поражения нервов, входящих в состав поясничного и крестцового сплетений. Клинически пояснично-крестцовый плексит характеризуется развитием вялого паралича мышц, сгибающих и разгибающих стопу, мышц сгибающих голень, аддукторов бедра. В участках нижней конечности, получающей иннервацию от нервных волокон поясничного и крестцового сплетений, определяется нарушение всех видов чувствительности. Наблюдается выпадение сухожильного ахиллова рефлекса, боль, иррадиирующая в нижнюю конечность. В области голени стопы, отмечаются вегетативные и трофические нарушения. Этиология пояснично-крестцового плексита разнообразна. Она включает в себя разнообразные патологические процессы, такие, как воспаление и опухолевые образования органов брюшной полости и полости таза, разнообразные инфекции и интоксикации, травмы во время родов головкой плода.

Поражения копчикового сплетения

Копчиковое сплетение (*plexus coccygeus*) образовано передней ветвью пятого крестцового корешка и копчиковым нервом.

В копчиковом сплетении берут начало заднепроходно-копчиковые нервы, которые осуществляют иннервацию мышц и кожи промежности. Поражение копчикового сплетения может провоцироваться рядом этиологических факторов, таких, как воспалительный процесс, опухолевое образование, инфекции и интоксикации. Поражение сплетения клинически проявляется болевым синдромом и нарушением всех видов чувствительности в области, получающей иннервацию от его нервов.

Мононевропатии

Мононевропатии – поражение одного периферического нерва. Клинические проявления мононевропатии зависят от того, каким по функции является пораженный нерв. В случае поражения двигательного нерва возникают исключительно двигательные нарушения, при поражении кожного нерва отмечается нарушение всех видов чувствительности. Большая часть всех периферических нервов по своей функции является смешанными, поэтому при их поражении наблюдаются двигательные, чувствительные, и вегетативные расстройства. Поражение периферического нерва вызывает развитие паралича мышц, получающих иннервацию от его волокон. Паралич носит периферический характер. При обследовании отмечается развитие атрофии парализованных мышц, наступают реакции перерождения мышечного волокна, отмечается исчезновение рефлексов, осуществляющихся с помощью пораженного нерва. В типичных случаях больные жалуются на боль по ходу нервного ствола. При пальпации определяется болезненность по ходу пораженного нерва. Возникающий при мононевропатиях периферический паралич характеризуется рядом симптомов. Такими симптомами являются: гипотония или атония мышц, получающих иннервацию от волокон поврежденных нервов; снижаются или полностью выпадают рефлексы, осуществляемые с помощью пораженного нерва; отмечается гипотрофия или атрофия мышц; при обследовании обнаруживается наличие нев-

рогенной дегенерации мышечных волокон с реакциями перерождения. Поражение периферических нервов конечностей проявляется двигательными, чувствительными, вегетативными расстройствами, локализующимися в большинстве случаев в дистальных отделах. При данной патологии больные предъявляют жалобы на появление болей и парестезии. При объективном обследовании отмечается нарушение всех видов чувствительности по типу «носков» и (или) «перчаток», наличие трофических изменений на коже пораженных конечностей, а также периферический паралич мышц и их атрофия.

Мононевропатии в большинстве случаев возникают при компрессионном поражении. Это так называемые туннельные синдромы. Причиной развития туннельного синдрома обычно является сдавление нервного ствола, проходящего в соединительно-тканном канале, отверстии в результате уменьшения их диаметра, что может являться следствием отека или гипертрофии при условии утолщения нервного ствола. При развитии туннельного синдрома возникает механическое сдавление нервных стволов, нарушение в них кровообращения. Это связано со смежным сдавлением кровеносных сосудов, сопровождающих ход нервных стволов. Причиной возникновения компрессии нерва может являться местный или общий патологический процесс. К местным факторам, способствующим развитию мононевропатии, обычно относится повышенное напряжение связочного аппарата, а также мышечных волокон, окружающих нерв. Под воздействием местного патологического процесса происходит компрессия, либо растяжение нерва. Это приводит к развитию асептического воспаления, соединительнотканые элементы стенок канала, содержащего нерв, подвергаются пролиферации, характерно развитие остеофиброза.

Мононевропатии верхней конечности

Поражение подмышечного нерва

Подмышечный нерв по своей функции является смешанным. Двигательные волокна нерва осуществляют иннервацию дельтовидной и малой круглой мышц. Чувствительные волокна подмышечного нерва входят в состав верхнего латерального кожного нерва плеча, и осуществляют иннервацию кожи наружной поверхности плеча. Поражение подмышечного нерва возможно под воздействием ряда причин. В большинстве случаев невропатию подкрыльцового нерва вызывает травма, такая как перелом или вывих плеча, огнестрельное ранение, длительное сдавление нервного волокна, например, костылем, неправильное положение плеча во время сна или наркоза и т. д. Клинически поражение данного нерва характеризуется тем, что больной не может отвести руку до горизонтального уровня, что объясняется развитием паралича и атрофии дельтовидной мышцы. Появляется разболтанность в плечевом суставе. Также нарушается чувствительность кожи наружной поверхности верхней трети плеча.

Поражение мышечно-кожного нерва

По своей функции этот нерв является смешанным. Двигательные волокна, входящие в состав мышечно-кожного нерва, осуществляют иннервацию бицепса, плечевой и клювовидно-плечевой мышц. Чувствительные волокна нерва осуществляют иннервацию кожи на наружной поверхности предплечья. В состав мышечно-кожного нерва входят ветви бокового нерва предплечья. При поражении мышечно-кожного нерва отмечается атрофия двуглавой мышцы плеча, плечевой и клювовидно-плечевой мышц. Отмечается выпадение сгибательно-локтевого рефлекса, а также нарушение всех видов чувствительности кожи на лучевой поверхности предплечья и тенора.

Поражение лучевого нерва

Данная патология встречается чаще других поражений нервов верхней конечности. Поражение нерва вызывается рядом причин. Нерв может поражаться во время сна, в том слу-

чае, если больной спит на твердой поверхности, положив при этом руку под голову или под туловище. В основном такое поражение возникает при глубоком сне, что может быть связано с опьянением или усталостью. Так называемый «сонный» паралич. Также невропатия лучевого нерва может возникать под воздействием длительного его сдавления костылем или жгутом, в результате переломов плечевой кости. В некоторых случаях невропатия лучевого нерва может возникать вследствие неправильной техники проведения инъекции в наружную поверхность плеча, что может иметь место при аномальном расположении нерва. В достаточно редких случаях фактором, провоцирующим поражение лучевого нерва, могут быть заболевания, такие, как грипп, пневмония, сыпной тиф и т. д. или интоксикации, например, отравление алкоголем или свинцом. По своей функции лучевой нерв является смешанным. Двигательные волокна, входящие в его состав, осуществляют иннервацию мышц – разгибателей предплечья, к которым относятся трицепс, локтевая мышца, мышца кисти: лучевые разгибатели запястья (короткий и длинный), разгибатель пальцев, разгибатель мизинца, длинная мышца, отводящая большой палец кисти, супинатор. Иннервируя вышеперечисленные мышцы, нерв осуществляет следующие двигательные функции: разгибание в локтевом суставе, в лучезапястном суставе, разгибание основных фаланг пальцев, отведение большого пальца, супинация кисти. Чувствительные волокна лучевого нерва входят в состав следующих кожных нервов: задний кожный нерв плеча, нижний латеральный кожный нерв плеча, задний кожный нерв предплечья. Чувствительные волокна лучевого нерва участвуют в иннервации кожи на задней поверхности плеча и предплечья, радиальной стороны кисти, тыльной поверхности первого, второго и половины третьего пальца кисти.

Клиническая картина

При поражении лучевого нерва на различных уровнях будут отмечаться различные клинические проявления. Лучевой нерв может поражаться в подмышечной ямке, в верхней трети, средней трети и нижней трети плеча. Поражение нерва в подмышечной ямке и верхней трети плеча приводит к развитию паралича мышц, получающих иннервацию от его волокон. Характерна следующая клиническая картина: отмечается свисание кисти при поднятии руки, первый палец кисти приведен ко второму. Больной не может разогнуть предплечье и кисть, так как нарушается функция мышц-разгибателей. Отмечается невозможность отведения первого пальца кисти, супинации предплечья. При обследовании отмечается выпадение локтевого разгибательного рефлекса, а также снижение карпорадиального рефлекса. Нарушаются все виды чувствительности на коже первого, второго и половины третьего пальца кисти. Расстройства чувствительности чаще всего выражается в виде парестезий. Поражение лучевого нерва в области средней трети плеча клинически характеризуется сохранением разгибания предплечья, а также локтевого разгибательного рефлекса. Чувствительность на коже плеча сохранена. При объективном обследовании отмечаются все остальные симптомы поражения локтевого нерва. Поражение лучевого нерва в области нижней трети плеча и верхней трети предплечья клинически характеризуется сохранением всех видов чувствительности на коже задней поверхности предплечья. Чувствительность на коже тыла кисти, а также функция разгибателя кисти и пальцев нарушается или выпадает полностью. Для определения наличия повреждения лучевого нерва необходимо проведение нескольких диагностических тестов. В случае вытягивания или поднятия вверх рук больного отмечается свисание кисти на пораженной стороне. При опущенной руке больной не может отвести первый палец, а также произвести супинацию кисти. Если попросить больного прижать ладони друг к другу и попытаться развести пальцы, то на пораженной стороне будет отмечаться сгибание пальцев и скольжение ими по ладони здоровой кисти. Больной не может произвести отведение первого пальца кисти и одновременно осуществить прикосновение тылом кисти к какой-либо плоскости.

Поражение локтевого нерва

Поражение локтевого нерва занимает второе место по частоте среди поражений всех нервов, входящих в состав плечевого сплетения.

Этиология

В большинстве случаев причиной возникновения невропатии локтевого нерва является его сдавление в области локтевого сустава. Данная патология может наблюдаться у людей при работе с опорой локтями о станок, письменный стол и т. д. Чаще всего это встречается у истощенных людей. Нерв может подвергаться компрессии на уровне запястья. Помимо компрессии, невропатию локтевого нерва может вызывать перелом внутреннего мыщелка плеча, либо надмыщелковые переломы. В более редких случаях неврит локтевого нерва возникает при разнообразных инфекциях, например, сыпной тиф, брюшной тиф и т. д. По выполняемой функции локтевой нерв является смешанным. Двигательные волокна, входящие в состав нерва, осуществляют иннервацию локтевого сгибателя запястья, глубокого сгибателя пальца, мышцы, приводящей большой палец кисти. Локтевой сгибатель запястья при сокращении производит сгибание кисти, а также его отведение в локтевую сторону. Глубокий сгибатель пальца осуществляет сгибание четвертого и пятого пальцев кисти. Кроме этого данный нерв иннервирует мышцы, приводящие и разводящие пальцы. Также локтевой нерв иннервирует червеобразные мышцы, разгибающие средние и дистальные фаланги пальцев кисти. Таким образом, локтевой нерв выполняет следующие движения: сгибания и разгибания средних и дистальных фаланг четвертого и пятого пальцев кисти, разведение и приведение всех пальцев кисти кроме первого, приведение большого пальца кисти. Помимо вышеперечисленных двигательных актов локтевой нерв совместно со срединным осуществляет сгибание кисти в лучезапястном суставе, а также сгибание всех пальцев кисти кроме первого в основных фалангах.

В состав локтевого нерва входят чувствительные волокна, иннервирующие кожу на локтевой поверхности кисти, а также кожу пятого и части четвертого пальцев кисти.

Клиническая картина

Поражение локтевого нерва приводит к невозможности ладонного сгибания кисти. Теряется возможность сгибания четвертого и пятого пальцев, больной не может свести и развести пальцы кисти, а также осуществить приведение первого пальца кисти. При объективном обследовании отмечается атрофия мелких мышц кисти, переразгибание пальцев кисти в области их основных фаланг, вследствие сохранения функции лучевого нерва. Средние и дистальные фаланги пальцев кисти находятся в положении сгибания. Внешне кисть пораженной конечности принимает вид «когтистой лапы». Больной не может произвести сгибания четвертого и пятого пальцев кисти при сжатии ее в кулак. Отмечается невозможность сгибания дистальной фаланги мизинца, а также приведение пальцев кисти. Расстройство чувствительности проявляется в виде онемения или парестезии. Может отмечаться гипестезия или анестезия кожи ладонной поверхности пятого и локтевой половины четвертого пальца кисти, а также на коже тыла кисти в области пятого, четвертого и половины третьего пальца. Кроме нарушений чувствительности в данных зонах иногда отмечаются вегетативные расстройства в виде цианоз, нарушения потоотделения и локального повышения кожной температуры. Для обнаружения наличия поражения локтевого нерва, а именно его двигательной функции, необходимо применение ряда проб. Больного просят сжать кисть в кулак. При этом он не может согнуть четвертый и пятый пальцы кисти в области их дистальных фаланг. При попытке разведения и сведения со второго по пятый пальцы кисти при положении ладони на горизонтальной поверхности отмечается невозможность данного движения. В аналогичном положении кисти пораженной верхней конечности больной не может совершить движение дистальной фалангой мизинца. При попытке растянуть полоску бумаги, зажав ее между большим и указательным пальцем кисти, отмечается невозможность прижатия бумаги большим пальцем. Это является следствием нару-

шения функции мышцы, приводящей большой палец кисти. Больной в данном случае удерживает полоску бумаги за счет сгибания дистальной фаланги большого пальца кисти. Больной может выполнять данную функцию при помощи длинного сгибателя большого пальца кисти, получающего иннервацию от неповрежденного срединного нерва.

Невропатия срединного нерва

Встречается в более редких случаях, чем повреждение локтевого нерва.

Этиология

Этиологические факторы, вызывающие невропатию срединного нерва, весьма многообразны. К ним относятся разнообразные травмы верхней конечности, повреждения нерва в случае нарушения техники внутривенной инъекции в локтевую вену, резаные раны ладонной поверхности предплечья выше лучеза-пястного сустава, а также перенапряжение кисти профессионального характера. По функции срединный нерв является смешанным. Двигательные волокна срединного нерва осуществляют иннервацию следующих мышц верхней конечности: лучевой сгибатель кисти, длинная ладонная мышца, сгибатели пальцев (поверхностный и глубокий), сгибатели первого пальца кисти (длинный и короткий), круглый и квадратный пронатор, мышца, отводящая большой палец, а также мышца, противопоставляющая большой палец кисти. Благодаря тому, что срединный нерв осуществляет иннервацию вышеперечисленных мышц верхней конечности, при их сокращении осуществляются следующие виды движения: сгибание и разгибание второго и третьего пальцев кисти. В области их средних и дистальных фаланг, сгибание первого пальца кисти в области его дистальной фаланги, противопоставление первого пальца кисти остальным пальцам руки, pronация предплечья. Некоторые виды движений осуществляются по средствам иннервации некоторых мышц срединным нервом совместно с локтевым. К таким видам двигательных актов относится ладонное сгибание кисти, сгибание пальцев кисти в области их проксимальных и средних фаланг, исключение составляет большой палец кисти. В состав срединного нерва входят чувствительные волокна, осуществляющие иннервацию кожи на лучевой поверхности кисти, ладонной поверхности с первого по четвертый палец кисти, тыльной поверхности дистальных фаланг данных пальцев.

Клиническая картина

Поражение срединного нерва приводит к нарушению pronации, нарушению ладонного сгибания кисти, а также первого, второго и третьего пальцев. Отмечается нарушение разгибания второго и третьего пальцев в области их дистальных фаланг. Больной теряет возможность сгибания первого, второго и третьего пальцев кисти при попытке сжать руку в кулак. Характерна невозможность противопоставления большого пальца кисти остальным. Нарушение чувствительности обычно локализуется на ладонной поверхности кисти, той же поверхности первого, второго, третьего и части четвертого пальцев, а также на тыльной поверхности дистальных фаланг второго, третьего и частично четвертого пальцев кисти. В большинстве случаев характерно появление боли каузалгического характера. При объективном обследовании на ладонной поверхности предплечья определяется болезненность. Определяется атрофия мышц кисти, особенно выраженная в области тенора. В результате атрофии первый палец кисти устанавливается со вторым пальцем в одной плоскости. Развивается так называемая «обезьянья лапа». Также вследствие атрофии отмечается невозможность большого пальца кисти к сгибанию при попытке сжатия руки в кулак. Наблюдаются вегетососудистые нарушения, проявляющиеся в виде бледности и синюшности кожных покровов, ломкости ногтей, появлении эрозии и язв, нарушении потоотделения и т. д. Для того чтобы определить наличие поражения срединного нерва, проводится несколько диагностических проб. При попытке произвести царапающие движения указательным пальцем, прижав ладонь к горизонтальной поверхности, отмечается невозможность выполнения данного движения. При попытке сжатия руки в кулак отмечается невозможность сгибания первого, второго и частично третьего паль-

цев кисти в области их дистальных и средних фаланг (так называемая «рука пророка»). Отмечается невозможность противопоставления большого пальца остальным пальцам кисти.

Лечение

Первоначально используют консервативные методы лечения, такие, как витамины группы В, антихолинэстеразные препараты, физиотерапевтическое лечение (массаж и лечебная физкультура). В случае отсутствия положительной динамики в течение 1–2 месяцев необходимо прибегнуть к хирургическим методам лечения.

Синдром запястного канала

Данный синдром подразумевает ущемление срединного нерва в запястном канале под воздействием отека и гипертрофированной поперечной связки. Данная связка располагается между локтевым и лучевым возвышением запястья. Синдром запястного канала может развиваться при разнообразных заболеваниях, таких, как акромегалия, гипотиреоз, амилоидоз, мукополисахари-доз, ревматоидный артрит и т. д. В отсутствие различных патологических процессов в запястном канале компрессии срединного нерва не происходит, движение сухожилия в данном канале не приводит к нарушению функции нерва. От срединного нерва отходит кожная ладонная ветвь. Эта ветвь отделяется еще до вхождения нерва в запястный канал. В дистальной части канала кожная ладонная ветвь срединного нерва разделяется на свои конечные веточки. Конечные ветви осуществляют иннервацию мышцы, отводящей большой палец кисти, мышцу, противопоставляющую большой палец кисти, червеобразные мышцы второго и третьего пальцев. Чувствительные конечные веточки осуществляют иннервацию кожи тыльной поверхности первого, второго и третьего пальцев кисти в области их концевых фаланг, а также кожи на ладонной поверхности первого, второго, третьего и половины четвертого пальцев кисти. Локтевой нерв фиксируется в поперечной связке запястья посредством фиброзных пучков. При возникновении сдавления в запястном канале часто происходит поражение не только ветвей срединного, но и локтевого нервов.

Клиническая картина

Больные предъявляют жалобы на появление парестезий чаще в области первого, второго и третьего пальцев кисти. Парестезия обычно проявляется в ночное время. Иногда она охватывает все пальцы пораженной верхней конечности. В начале развития заболевания парестезии носят преходящий характер. По мере прогрессирования болезни парестезии приобретают постоянный характер. Больные просыпаются ночью от появляющегося чувства онемения и распирания в пальцах. Иногда появляются боли в области кисти, иррадиирующие на область предплечья, в ряде случаев вплоть до локтевого сустава. Уменьшению парестезий способствует опускание руки, а также встряхивание ею. Усиление болей отмечается при принятии пораженной рукой горизонтального положения или при поднятии ее вверх. Усиление боли под воздействием данных движений объясняется уменьшением кровенаполнения капилляров, питающих срединный нерв. Усиление боли либо ее возникновение в кисти отмечается при перкуссии или пальпации поперечной связки запястья (положительный симптом Тинеля). Резкое усиление симптоматики, характерной для синдрома запястного канала, наблюдается при сгибании кисти в течение 2-х мин (признак Фалена). Определяется нарушение чувствительности в первых трех пальцах кисти. При этом происходит снижение болевого и температурного видов чувствительности. Обычно наблюдается слабость или атрофия мышцы, противопоставляющей большой палец кисти. При дополнительных методах обследования обнаруживаются признаки денервации мышц, получающих иннервацию от волокон срединного нерва. Денервация имеет различную степень выраженности. Помимо этого возможно снижение скорости проведения импульсов по ветвям срединного нерва к мышцам кисти. У многих больных при длительном течении заболевания отмечается появление цианоза на пораженной конечности. Более часто синдром запястного канала встречается у женщин, которые занимаются тяжелым ручным трудом.

Лечение

Для достижения положительного терапевтического эффекта в первую очередь необходимо провести лечение основного заболевания, явившегося причиной развития синдрома запястного канала. В случае, если первоначальным заболеванием является гипотиреоз, необходимо проведение заместительной терапии. При этом отмечается быстрое восстановление утраченных функций пораженного нерва. В других случаях применяются разнообразные противовоспалительные средства, такие, как индометацин, бутадион и ацетилсалициловая кислота. Кроме этого производится введение в запястный канал новокаина, гидрокортизона. В случае выраженной формы синдрома запястного канала необходимо использовать хирургические методы декомпрессии нерва.

Синдром компрессии локтевого нерва

Причиной возникновения данного синдрома является сдавление локтевого нерва коллатеральной связкой, расположенной между локтевым отростком плечевой кости и ее медиальным над-мыщелком.

Клиническая картина

Проявлениями синдрома компрессии локтевого нерва являются парестезии, а также боли, локализующиеся в локтевой половине кисти и в области четвертого и пятого пальцев кисти. Также отмечается слабость, в некоторых случаях атрофия мелких мышц кисти. Глубокая ветвь локтевого нерва может ущемляться на уровне крючковидной или гороховидной костей кисти. Данная патология клинически будет проявляться слабостью межкостных мышц кисти, червеобразных мышц третьего и четвертого пальцев кисти, мышцы, приводящей большой палец кисти, в некоторых случаях отмечается слабость мышц, приводящих пятый палец кисти. При более тяжелом течении синдрома может развиваться гипотрофия или атрофия вышеперечисленных мышц пораженной конечности. Боль при синдроме компрессии локтевого нерва может отсутствовать. Но в случае появления боль распространяется на всю кисть пораженной верхней конечности.

Лечение

Терапевтическая тактика при синдроме компрессии локтевого нерва включает в себя все те же принципы, что и при синдроме запястного канала.

Мононевропатии нижней конечности

Поражение бедренного нерва

По своей функции бедренный нерв является смешанным. В его состав входят двигательные и чувствительные волокна. Двигательные волокна бедренного нерва осуществляют иннервацию ряда мышц нижней конечности. К этим мышцам относятся подвздошно-поясничная мышца, четырехглавая мышца бедра и портняжная мышца. Все эти мышцы при сокращении выполняют определенные функции, нарушающиеся при поражении бедренного нерва. Подвздошно-поясничная мышца осуществляет сгибание бедра в тазобедренном суставе. Квадрицепс бедра сгибает бедро, а также разгибает голень. Сокращение портняжной мышцы вызывает сгибание нижней конечности в коленном и тазобедренном суставах. Чувствительные волокна бедренного нерва входят в состав передних кожных ветвей бедренного нерва и подкожного нерва. Передние кожные ветви осуществляют иннервацию кожи на передней поверхности двух нижних третей бедра. Подкожный нерв иннервирует на передневнутренней поверхности голени. Поражение бедренного нерва может локализоваться выше паховой связки, либо ниже ее. При поражении бедренного нерва ниже паховой связки наблюдается выпадение коленного рефлекса, атрофия четырехглавой мышцы бедра, нарушение разгибания голени, расстройства

всех видов чувствительности в области дерматомов, получающих иннервацию от подкожного нерва. При поражении бедренного нерва выше паховой связки наблюдается вся вышеперечисленная симптоматика, к которой присоединяются проявления нарушения функции подвздошной поясничной мышцы. Больной предъявляет жалобы на затруднения во время ходьбы и бега, что связано с невозможностью приведения бедра к животу. Помимо этого отмечается нарушение всех видов чувствительности на коже передней поверхности бедра. Помимо всех этих клинических проявлений наблюдается симптом Мацкевича и симптом Вассермана. Симптом Мацкевича заключается в том, что при сгибании голени пораженной конечности у больного, находящегося в положении лежа на животе, появляется боль в области передней поверхности бедра. Симптом Вассермана проявляется появлением боли в случае поднятия вытянутой ноги кверху у больного, находящегося в положении лежа на животе. При этом боль локализуется по передней поверхности бедра.

Клиническая картина

Парестезия бедра (болезнь Рота). При невралгии кожного нерва бедра, либо при его неврите, отмечается появление парестезии в коже бедра. В большинстве случаев данная патология является односторонней. Проявлениями болезни являются приступы парестезии, проявляющиеся чувством жжения, онемения, покалывания с локализацией в коже наружной поверхности бедра. При длительном стоянии или ходьбе парестезии усиливаются. Усиление данных ощущений требует немедленной остановки и отдыха пораженной конечности. В случае продолжения ходьбы парестезии могут переходить в жгучую боль. Приступы парестезии возникают в результате прижатия кожного нерва бедра бандажом или поясом около передней верхней подвздошной кости. Наиболее часто парестезия бедра развивается в пожилом возрасте, что объясняется затруднением венозного оттока, неполноценностью капиллярной сети и нарушением обмена веществ. Обычно болезнь протекает длительно на протяжении многих лет.

Лечение

Необходимым условием достижения положительного терапевтического эффекта является устранение непосредственной причины, приведшей к развитию парестезии бедра. Необходимо проведение симптоматического лечения, включающего в себя назначение но-шпы, папаверина, также применяется массаж и тепловые процедуры.

Поражение седалищного нерва

Седалищный нерв по своей функции является смешанным. Из всех периферических нервов седалищный нерв является самым крупным. Седалищный нерв покидает полость малого таза между седалищным бугром и большим вертелом бедренной кости, где располагается седалищное отверстие. После этого седалищный нерв проходит по задней поверхности бедра, направляясь в подколенную ямку. В области подколенной ямки седалищный нерв разделяется на две ветви, которыми являются большеберцовый и малоберцовый нервы. Проходя по задней поверхности бедра, нерв отдает ряд ветвей, которые осуществляют иннервацию ряда мышц. Этими мышцами являются двуглавая мышца бедра, полусухожильная мышца, полуперепончатая мышца. Данные мышцы осуществляют сгибание голени и вращение ее внутрь. В том случае, если седалищный нерв поражается высоко, то нарушается функция большеберцового и малоберцового нервов. Выпадение их функций клинически проявляется анестезией кожи в области голени и стопы, периферическим параличом стопы и ее пальцев, а также исчезновением ахиллова рефлекса. Кроме этого, отмечается невозможность сгибания голени пораженной конечности. Так как седалищный нерв является смешанным, то в его состав помимо двигательных и чувствительных входят и вегетативные волокна. Это объясняет наличие ряда вегетативных нарушений при поражении седалищного нерва. При пальпации пораженной конечности определяется резкая болезненность, локализуемая по ходу седалищного

нерва, а также его ветвей. Наиболее интенсивные болевые ощущения расположены в местах, которые слабо покрыты мягкими тканями. При пальпации, во время нанесения раздражения, болевые ощущения иррадиируют вверх и вниз по ходу нерва.

Неврит седалищного нерва. Клинически данная патология проявляется развитием пареза или паралича стопы и пальцев, нарушается сгибание пораженной нижней конечности в коленном суставе, ослабляется или полностью выпадает ахиллов рефлекс. Кроме двигательных расстройств, при неврите седалищного нерва отмечаются также чувствительные расстройства. На коже в области задне-наружной поверхности голени и дорсальной поверхности стопы отмечается нарушение поверхностных видов чувствительности периферического характера. По ходу седалищного нерва отмечается резкая боль. Кроме этого, характерно появление трофических и вегетативных расстройств в пораженной конечности. При пальпации определяется резкая болезненность по ходу седалищного нерва. Болезненность располагается в точках Балле. Данные точки локализуются: под ягодичной складкой (место выхода седалищного нерва); на задней поверхности бедра (подколенная ямка); на дорсальной поверхности стопы. Для правильной постановки диагноза необходимо определить наличие симптомов натяжения нервных стволов. Симптом Нери заключается в появлении боли в области поясницы, появляющейся при сгибании головы больного. Симптом Ласега состоит из двух фаз. Первая фаза характеризуется появлением болей в области поясницы при поднятии вытянутой ноги больного. Вторая фаза симптома заключается в исчезновении боли при сгибании ноги больного в коленном суставе. Симптом Бонне: при приведении нижней конечности возникает боль в области поясницы или по ходу седалищного нерва. Симптом Сикара выявляется при сгибании или разгибании стопы больного и характеризуется появлением болей в области подколенной ямки. Симптом Виленкина возникает при сильной перкуссии по ягодичной области и проявляется появлением болей, локализующихся по ходу седалищного нерва.

Поражение большеберцового нерва

По своей выполняемой функции большеберцовый нерв является смешанным. Двигательные волокна нерва осуществляют иннервацию ряда мышц нижней конечности, таких, как трехглавая мышца голени, сгибатели стопы (длинный и короткий), сгибатели большого пальца стопы (длинный и короткий), мышца, отводящая большой палец стопы и задняя большеберцовая мышца. При поражении большеберцового нерва нарушаются все движения, выполняемые при сокращении вышеперечисленных мышц нижней конечности. Чувствительные волокна большеберцового нерва входят в состав латерального дорсального кожного нерва, а также латерального и медиального подошвенных нервов. В составе кожного нерва чувствительные волокна осуществляют иннервацию кожи на задней поверхности голени. В составе подошвенных нервов чувствительные волокна иннервируют кожу подошвы и пальцев. Поражение большеберцового нерва характеризуется следующими клиническими проявлениями: больной не может произвести подошвенное сгибание стопы и пальцев на пораженной конечности, отмечается невозможность поворота стопы внутрь, стопа и пальцы пораженной конечности находятся в разогнутом состоянии, такое положение носит название пяточной стопы. Кроме этого, больной не имеет возможности приподняться на пальцах стопы пораженной нижней конечности и при ходьбе наступает на пятку. При обследовании отмечается атрофия задней группы мышц голени, а также мелких мышц стопы. Отмечается углубление свода стопы и полное выпадение ахиллова рефлекса. Кроме двигательных, наблюдаются и чувствительные расстройства. Нарушаются все виды чувствительности на коже задней поверхности голени, подошве и пальце. В большом пальце стопы пораженной конечности отмечается утрата мышеч-но-суставного чувства. Для установления наличия поражения большеберцового нерва производят исследование его двигательной функции. Для этого больному необходимо попытаться произвести подошвенное сгибание стопы и встать на носок исследуемой конечности. При поражении больше-

берцового нерва отмечается невозможность выполнения данных движений. Наиболее частой причиной поражения большеберцового нерва является его травма. Обычно это является причиной возникновения боли каузалги-ческого характера.

Неврит большеберцового нерва. При данной патологии наблюдается затруднение либо невозможность подошвенного сгибания стопы и пальцев на пораженной конечности. При осмотре обнаруживается приподнятие стопы кверху. При ходьбе больной не может становиться на пальцы стопы и поэтому опирается на пятку. Помимо данных расстройств наблюдается гипотония икроножных мышц, а также их атрофия. Отмечается выпадение ахиллова рефлекса. На коже в области задней поверхности голени и подошвы стопы отмечаются нарушения чувствительности, а также боль жгучего, нестерпимого характера.

Синдром тарзального канала. Данный синдром возникает в результате ущемления большеберцового нерва, проходящего в пазухе предплюсны. Данная пазуха расположена в области голеностопного сустава, на его медиальной поверхности. Пазуха предплюсны носит название пяточного канала Рише. В данном канале выделяют два этажа: нижний и верхний. Нижний этаж пяточного канала Рише ограничивается снаружи пяточной костью, ее внутренней поверхностью. Изнутри нижний этаж канала ограничивается дубликатурой кольцеобразной связки. Данная дубликатура образуется при слиянии поверхностного и глубокого апоневрозов голени. В дубликатуре кольцеобразной связки расположена мышца, приводящая большой палец стопы. В самом пяточном канале Рише расположено сухожилие следующих мышц нижней конечности: задней большеберцовой мышцы, длинного сгибателя пальцев и сгибателя большого пальца стопы. В верхнем этаже пяточного канала Рише между сухожилиями длинного сгибателя пальцев и длинного сгибателя большого пальца проходит сосудисто-нервный пучок. Данный сосудисто-нервный пучок состоит из большеберцового нерва и одноименных артерии и вены. Все они располагаются в фиброзном влагалище. Большеберцовый нерв проецируется на одинаковом расстоянии от внутренней лодыжки и ахиллова сухожилия, располагаясь кзади и снаружи от одноименной артерии. В нижнем этаже пяточного канала происходит разделение большеберцового нерва на конечные ветви, которыми являются наружный и внутренний подошвенный нервы. Данные нервы осуществляют иннервацию кожи в области подошвы, расположенной впереди от пятки. Также они иннервируют находящиеся здесь короткие мышцы.

Причиной сдавления большеберцового нерва в пяточном канале Рише является воздействие различных факторов. Таким факторами могут быть: замедление кровообращения (стаз) вследствие варикозного расширения вен в фиброзном влагалище, травмы голени и стопы, приводящие к набуханию близкорасположенного сухожилия и влагалища мышцы, сгибающей большой палец стопы, форсированная пронация стопы. Не исключается патологическое воздействие вальгусного плоскостопия, форсированной ходьбы, а также длительно продолжающегося стояния. Имеются случаи возникновения синдрома тарзального канала у больных, страдающих ревматоидным артритом, а также тендо-вагинитом влагалища сухожилий длинной мышцы, сгибающей палец и задней большеберцовой мышц. Клиническая картина ущемления большеберцового нерва заключается в появлении болей, локализующихся в области подошвы стопы и пальцев. Обычно боль носит жгучий или ноющий характер. В некоторых случаях она может локализоваться в задних отделах голени. Помимо болей характерно появление парестезии, заключающейся в ощущениях покалывания, жжения, онемения, ползания мурашек и гипестезии, в вышеперечисленных областях нижней конечности. Боль при данном синдроме может иррадиировать вверх по ходу нерва, вплоть до коленного сустава. Парестезии, так же как и боли, в большинстве случаев возникают ночью. Иногда эти признаки заболевания могут возникать при ходьбе или нажатии на педаль автомобиля. Усиление болевых ощущений наблюдается в случае сдавливании канала, поколачивании, при пронации и разгибании стопы пораженной нижней конечности. Также боль может усиливаться при резком сги-

бании ноги в коленном суставе или при сдавлении голени в течение одной минуты, например, манжеткой тонометра. Помимо этого клиническая картина синдрома ущемления большеберцового нерва может дополняться появлением парезов сгибателей пальцев. Также характерны некоторые вегетативные расстройства в виде нарушения потоотделения, а также трофики кожи в области стопы. В некоторых случаях позади лодыжки отмечается появление небольшой припухлости.

Поражение малоберцового нерва

Данный нерв по своей функции является смешанным. Общий малоберцовый нерв разделяется на две конечные ветви, которыми являются глубокий и поверхностный малоберцовые нервы. Двигательные волокна входят в состав обеих конечных ветвей общего малоберцового нерва. Поверхностный малоберцовый нерв, а именно его двигательные волокна, осуществляют иннервацию малоберцовых мышц (длинной и короткой). При сокращении данные мышцы отводят стопу кнаружи и приподнимают ее латеральный край. Двигательные волокна глубокого малоберцового нерва осуществляют иннервацию мышц, пронизывающих стопу. Данными мышцами являются разгибатели стопы и разгибатели пальцев. Чувствительные волокна общего малоберцового нерва осуществляют иннервацию кожи на наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы. Поражение общего малоберцового нерва приводит к невозможности разгибания стопы и пальцев, а также отмечается невозможность ротирования стопы кнаружи. При осмотре наблюдается картина «конской стопы». Она характеризуется пронированием и небольшим поворотом кнутри. При этом пальцы стопы находятся в согнутом положении. При ходьбе отмечается невозможность больного встать на пятку, при этом он задевает пол пальцами пораженной стопы. Чтобы избежать задевания пальцем пола, больной при ходьбе высоко поднимает ногу. При опускании пораженной конечности больной вначале касается пола носком, латеральным краем стопы, а затем всей подошвой. На коже наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы отмечается нарушение всех видов чувствительности. Так как при поражении общего малоберцового нерва функция большеберцового нерва сохраняется, то нарушения мышечно-суставного чувства в пальцах стопы не происходит. Ахиллов рефлекс также остается сохраненным.

Неврит общего малоберцового нерва. При данной патологии отмечается свисание стопы пораженной конечности, невозможность разгибания стопы и пальцев. Больной при ходьбе не может вставать на пятку и поэтому становится на пальцы стопы. Кроме двигательных расстройств наблюдается нарушение чувствительности, локализующееся на коже в области наружной поверхности голени, дорсальной поверхности стопы, а также первого и второго пальцев. Обычно неврит общего малоберцового нерва вызывается травмой, вывихом коленного сустава, а также различными интоксикациями, такими, как алкоголь, мышьяк и свинец.

Поражение верхнего ягодичного нерва

Верхний ягодичный нерв является по своей функции двигательным. Его волокна осуществляют иннервацию средней и малой ягодичных мышц, а также мышцы, натягивающей широкую фасцию. При сокращении вышеперечисленных мышц происходит отведение бедра кнаружи. Поражение верхнего ягодичного нерва вызывает нарушение данного движения. В случае двустороннего поражения нерва больной при ходьбе раскачивается в стороны. Данное нарушение носит название «утиной» походки.

Поражение нижнего ягодичного нерва

По своей функции нижний ягодичный нерв является двигательным. Его волокна осуществляют иннервацию большой ягодичной мышцы. Сокращение волокон данной мышцы вызывает отведение бедра кзади, а также выпрямление туловища из согнутого положения.

Поражение нижнего ягодичного нерва проявляется затруднением или невозможностью выполнения данных движений.

Поражение заднего кожного нерва бедра

По своей функции данный нерв является чувствительным. Его волокна осуществляют иннервацию кожи в области нижнего отдела ягодицы, а также задней поверхности бедра. Поражение заднего кожного нерва бедра клинически проявляется нарушением или полным выпадением всех видов чувствительности в зонах его иннервации.

Функциональные нарушения аксона, выявляемые на ЭНМГ, характеризуются снижением амплитуды суммарного М-ответа; увеличением амплитуды минимального М-ответа (ответ от одной ДЕ); значительным снижением числа функциональных двигательных единиц. При процессе аксональной дегенерации скорость проведения нервного импульса не изменится либо будет снижена незначительно, потому что неповрежденные нервные волокна проводят нервный импульс с нормальной скоростью.

Глава 8

ПОЛИНЕВРОПАТИИ

Полиневропатии (греч. poly – «много» + neuron – «нерв» + pathos – «страдание, болезнь») – группа заболеваний периферической нервной системы, характеризующихся множественным поражением нервов, проявляющееся симметричными вялыми параличами и чувствительными нарушениями. В патологический процесс могут вовлекаться спинномозговые и черепные нервы.

Классификация

Согласно международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, выделяют следующие виды полиневропатий.

(G60-G64). Полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы.

1. G60. Наследственная и идиопатическая невропатия.
2. G61. Воспалительная полиневропатия.
3. G62. Другие полиневропатии.
4. G63. Полиневропатия при болезнях, классифицированных в других рубриках.
5. G64. Другие расстройства периферической нервной системы.

По этиологии:

1) первичные полиневропатии – генетически обусловленные, наследственные формы, а также инфекционно-аллергический идиопатический полирадикулоневрит Гийена-Барре;

2) вторичные, или приобретенные: воспалительные, токсические, сосудистые, метаболические полиневропатии, а также невропатии, обусловленные воздействием физических факторов.

По течению:

- 1) острая полиневропатия – развивается менее чем за 1 неделю;
- 2) подострая полиневропатия – развивается в течение 1 месяца;
- 3) хроническая и рецидивирующая полиневропатия – развивается в течение многих лет, характеризуется периодическими обострениями. Патогенетически:
 - 1) аксональные (преимущественно страдают осевые цилиндры (аксоны));
 - 2) демиелинизирующие (преимущественно страдают миелиновые оболочки).

Патофизиология

К основным патофизиологическим процессам, возникающим при полиневропатии, относятся валлеровское перерождение нервного волокна, аксональная дегенерация и сегментарная демиелинизация.

Валлеровское перерождение

Возникает в результате механического повреждения нервного ствола (перерезка, сдавление, ишемия). При этом дистальнее места повреждения возникает процесс дегенерации нервного отростка, а затем и атрофия иннервируемого мышечного волокна. Впоследствии наблюдается регенерация нерва со скоростью около 1 мм в сутки. Однако регенерированный нерв не будет идентичен потерянному: он будет иметь меньший диаметр и большее количество перехватов Ранье, в связи с чем меньшую скорость проведения.

Аксональная дегенерация

Является наиболее частой причиной развития метаболических, токсических невропатий или невропатий наследственного генеза. В основе патологического процесса лежит нарушение метаболизма в теле клетки, которое влечет за собой нарушение аксонового транспорта. При этом поражаются как миелинизированные, так и немиелинизированные нервные волокна. Для аксонопатии характерно постепенное развитие; у таких больных будет наблюдаться мышечная атрофия в дистальных отделах конечностей, полиневритический тип расстройства чувствительности с гипестезией, анестезией по типу «перчаток», «носков».

Функциональные нарушения аксона, выявляемые на ЭНМГ, характеризуются снижением амплитуды суммарного М-ответа; увеличением амплитуды минимального М-ответа (ответ от одной ДЕ); значительным снижением числа функциональных двигательных единиц. При процессе аксональной дегенерации скорость проведения нервного импульса не изменится либо будет снижена незначительно, потому что неповрежденные нервные волокна проводят нервный импульс с нормальной скоростью.

Демиелинизирующая полиневропатия

В основе демиелинизирующей полиневропатии лежит поражение миелиновой оболочки аксонов. Наиболее часто это возникает при аутоиммунной патологии (синдром Гийена-Барре) или при наследственных заболеваниях, связанных с нарушением метаболизма в лейкоцитах. В процесс вовлекаются миелиновые нервы, чаще всего крупные (двигательные, волокна глубокой чувствительности).

Для демиелинизирующих полиневропатий характерно раннее выпадение сухожильных рефлексов, более грубое нарушение суставно-мышечной и вибрационной чувствительности и, соответственно, более выраженная сенситивная атаксия при относительной сохранности болевой и температурной чувствительности. Этому же типу полиневропатий присущи более тяжелые и распространенные парезы, часто вовлекающие проксимальные отделы конечностей, но менее грубая атрофия мышц.

При демиелинизирующем характере поражения сегментарного аппарата на ЭНМГ отмечается существенное снижение скорости проведения нервного импульса по нервному волокну. При этом максимальные значения скорости проведения составят 60 % от нормальных возрастных значений (менее 40 м/с в верхних конечностях и менее 30 м/с – в нижних).

Диагностика

Диагностика полиневропатий может быть представлена следующими этапами:

- 1) пренатальная диагностика, сбор анамнеза;
- 2) физикальное обследование;
- 3) биопсия нерва;
- 4) молекулярно-генетическая диагностика.

Пренатальная диагностика. Сбор анамнеза

1. Нарушение движения плода во время беременности, отличие движения плода по сравнению с другими беременностями (если были).
2. Наличие сходных жалоб у близких и дальних родственников.
3. Наличие контакта с токсическими и радиоактивными веществами; характер прогрессирования заболевания и скорость развития заболевания. Определить характер течения заболевания у грудных детей помогают сведения о трудностях при кормлении (плохое сосание, дисфагия) и данные о соответствии двигательного развития ребенка известным нормам.
4. Составление генеалогической карты больного, обследование родителей и других членов семьи;

Физикальное обследование

Необходимо определить особенности поражения. Чаще всего невропатия характеризуется преимущественно дистальным поражением в отличие от миопатий, поражающих главным образом проксимальные отделы конечностей. Нижние конечности обычно страдают больше, чем верхние. Исключением является порфирия, синдром Гийена-Барре, хроническая иммунная демиелинизирующая полиневропатия, болезнь Дежерина-Сотта, при которых более выражена слабость в проксимальных отделах конечностей, моторные и сенсорные нарушения.

Преимущественно моторные поражения характерны для синдрома Гийена-Барре, порфирии, дифтерии, свинцовой интоксикации, НМСН-1 и НМСН-Ш.

Преимущественно сенсорные поражения характерны для диабета, НСВН, лепры, метаболических расстройств или нарушений при недостаточности питания.

Лабораторное обследование

Основное лабораторное обследование

Общий анализ крови, электролиты и креатинин крови, СОЭ, сахар крови, показатели функции печени, белок сыворотки крови методом иммуноэлектрофореза, анализ мочи.

Дополнительное лабораторное обследование

Дополнительное лабораторное обследование диктуется анамнезом, клинической картиной и результатами первичных лабораторных исследований, определение тяжелых металлов (в течение 24 часов в сыворотке крови и в моче), содержания порфиринов в моче, аминокислот в моче, фекального жира, сывороточного В12, солей фолиевой кислоты в сыворотке; исследование ликвора.

1. ЭМГ показана для дифференциации невропатий от миопатий. Это исследование трудно осуществимо у очень маленьких детей. СПН определяет характер (двигательный или сенсорный), тип (аксональный или демиелинизирующий), а также выраженность поражения и прогрессирования (при повторных исследованиях). Однако СПН трудно провести у очень маленьких детей.

2. Биопсия мышц при периферических невропатиях выявляет, как правило, изменения, связанные с денервацией.

Биопсия нерва (например, икроножного нерва) применяется в специальных исследованиях. Результаты чаще всего являются неспецифическими, однако иногда данный метод оказывается полезным для диагностики.

3. Молекулярно-генетическая диагностика.

4. Определение пораженного гена.

Наследственные и идиопатические полиневропатии

Согласно МКБ-10, наследственные и идиопатические невропатии подлежат следующей классификации.

I. G60. Наследственная и идиопатическая невропатия.

II. G60.0. Наследственная моторная и сенсорная невропатия.

Болезнь:

1) Шарко-Мари-Тутса;

2) Дежерина-Сотта;

3) наследственная моторная и сенсорная невропатия, типы I–IV;

4) гипертрофическая невропатия у детей;

5) перонеальная мышечная атрофия (аксональный тип) (гипертрофический тип);

б) синдром Русси-Леви.

III. G60.1. Болезнь Рефсума

IV. G60.2. Невропатия в сочетании с наследственной атаксией.

V. G60.3. Идиопатическая прогрессирующая невропатия.

VI. G60.8. Другие наследственные и идиопатические невропатии:

- 1) болезнь Морвана;
- 2) синдром Нелатона;
- 3) сенсорная невропатия (доминантное наследование, рецессивное наследование).

VII. G60.9. Наследственная и идиопатическая невропатия неуточненная.

Наследственные полиневропатии

Наследственные полиневропатии – группа наследственных заболеваний, характеризующаяся генетически детерминированным поражением осевого цилиндра или миелиновой оболочки нервов. В зависимости от вида поражаемого нервного волокна выделяют две подгруппы:

- 1) наследственные моторно-сенсорные невропатии;
- 2) наследственные сенсорные или сенсорно-вегетативные полиневропатии.

Впервые наследственные моторно-сенсорные невропатии были описаны французскими невропатологами Ж. М. Шарко и П. Мари (Charcot Jean Martin (1825–1893), Marie Pierre (1853–1940)) в 1886 г. Одновременно с ними демиелинизирующий тип НМСН описал и Говард Тус, который впервые предположил наследственный характер данного заболевания. С этого момента начались длительные споры о классификации найденных форм наследственных полиневропатий. Лишь с развитием техники электронейромиографического и морфологического исследования нервной системы удалось создать приемлемую классификацию. П. Дж. Дик и Э. Г. Ламберт (Dyck, Lambert), анализируя скорость проведения импульса и морфологические изменения в строении нервного волокна, выделили два типа НМСН: первый (НМСН I), названный демиелинизирующим или гипертрофическим, характеризовался снижением СПИ и наличием в биоптате луковично-подобных изменений; второй (НМСН II), названный аксональным, характеризовался нормальной или немного сниженной СПИ и признаками дегенерации осевого цилиндра (аксона). Позднее в 1975 году Дик (Dyck) предложил выделить еще 5 типов НМСН:

- 1) болезнь Дежерина-Сотта;
- 2) болезнь Рефсума;
- 3) третий тип характеризовался сочетанием признаков НМСН со спастической параплегией;
- 4) четвертый тип характеризовался сочетанием признаков НМСН с атрофией зрительных нервов;
- 5) пятый тип характеризовался сочетанием признаков НМСН с пигментным ретинитом.

Начиная с 1980-х гг., начался новый период изучения полиневропатий – молекулярно-генетический. На данный момент картировано 12 локусов и идентифицировано 8 генов ответственных за НМСН I типа, картировано 11 локусов и идентифицировано 3 гена ответственных за НМСН II типа, картировано 6 локусов и идентифицировано 4 гена ответственных за НСВН с аутомно-рецессивным типом наследования.

Наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН)

Наследственные моторно-сенсорные невропатии – обширная гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний, проявляющихся множественным поражением двигательных и чувствительных волокон периферических нервов и различающихся типом наследования, вариативностью клинического симптомокомплекса и особенностями течения, а также характером электронейромиографии (ЭНМГ) и морфологических изменений.

Известно несколько типов НМСН. Чаще всего НМСН обусловлены аксональной дегенерацией или демиелинизацией.

1 тип НМСН – демиелинизирующий.

Болезнь Шарко-Мари-Тута-Хофмана (Спагсо1-Мапе–Тоот-НоГГшапп) – перонеальная мышечная атрофия.

Представляет собой сегментарную демиелинизирующую и ре-миелинизирующую невропатию, проявляющуюся в гипертрофии периферических нервов, невралной атрофии мышц, дегенеративными изменениями в передних и задних спинномозговых корешках, клетках передних рогов спинного мозга, задних канатиках, спинно-церебеллярных трактах.

Тип наследования: аутосомно-доминантный, реже аутосомно-рецессивный с различной экспрессивностью мутантного гена. Составляет 51 % всех наследуемых периферических невропатий у детей. Болеют преимущественно мужчины. На данный момент в этой группе картифицировано 12 локусов и идентифицировано 8 генов: PMP22, MPZ, EGR2, Cx32, MTMR2, PRX и NDRG1 и GDAP1.

1. PMP22 (ген периферического белка миелина). 17p11.2–2 Мутация данного гена приводит к развитию НМСН типа. Основной тип мутации – дупликация (до 3–4 копий) в результате неравного кроссинговера.

2. MPZ (ген основного белка миелина). 1q22.1—23. Мутация данного гена приводит к развитию НМСН Ю типа – нарушение синтеза основного белка миелина. Основной тип мутации – точечные.

3. EGR2 (early grow response). 10q21-22. Является транскрипционным фактором для поздних миелиновых генов. Мутация данного гена приводит к прекращению экспрессии структурных генов зрелого миелина (MPZ и MBP).

4. NDRG1 (N-myc downstream-regulated gene 1). 8q24-qter. Функция гена точно не определена. Считается, что он является сигнальным белком между цитоплазмой и ядром.

5. Cx32. Xq13.1. Основной тип мутации – точечные. Мутация данного гена приводит к нарушению синтеза белка, участвующего в формировании глиальных внутриклеточных каналов.

6. MTMR2, 11q23. Основной тип мутации – точечные. Кодировывает белок MTMR2. Считается, что уменьшение количества этого белка опосредовано через неизвестный субстрат усиливает пролиферацию шванновских клеток и приводит к образованию специфичной для данного заболевания складчатости миелина.

7. GDAP1 (ген гликопротеид индуцированный дифференцирующий ассоциацию). 8q21.1. Считается, что ген участвует в процессе сигнальной трансдукции во время развития нейрона.

Признаки заболевания

Признаки заболевания общие для аутосомно-доминантного и аутосомно-рецессивного типов наследования:

1) атрофия мышц дистальных отделов конечностей с присоединяющейся позже атрофией мышц верхней конечности; атрофия обычно не распространяется выше локтевых и коленных суставов; интенционное дрожание, расстройства трофики в конечностях;

2) ЭНМГ: снижение скорости проведения импульсов по двигательным и чувствительным волокнам;

3) сухожильные рефлексy: в пораженной области выявляется снижение или исчезновение сухожильных рефлексy у 60 % больных;

4) чувствительность: снижение вибрационной и мышечно-суставной чувствительности, значительно реже болевой и температурной в виде гипестезии у 70 % больных;

5) в отдельных случаях полицистемия, паралич глазных мышц, пучеглазие, атрофия зрительного нерва.

Признаки заболевания, характерные для аутосомно-доминантного типа наследования:

- 1) аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2) дебют заболевания в первые два десятилетия жизни;
- 3) утолщение и уплотнение периферических нервных стволов, аксональная атрофия с сегментарной демиелинизацией;
- 4) медленно прогрессирующее течение.

Признаки заболевания, характерные для аутосомно-рецессивного типа наследования:

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) дебют заболевания в первые 10 лет жизни;
- 3) задержка моторного развития;
- 4) атаксия и ортопедические деформации: симметричная атрофия мелких мышц стопы и голени с образованием полой стопы, молоточкообразных пальцев, скелетные деформации, сколиоз, кифосколиоз, усиленный лордоз;
- 5) прогрессирующее течение.

Течение

Болезнь обычно начинается до наступления половой зрелости. Редко развивается в грудном возрасте (при этом необходим дифференциальный диагноз с НМСН-Ш).

Синдром Русси-Леви (Roussy-Levy). На данный момент утратил нозологическую самостоятельность и рассматривается как вариант НМСНЛ и обусловлен дупликацией RMP22 гена.

Клиническое проявление:

- 1) атаксия при первых попытках ходьбы, аномалии стоп; сколиоз позвоночника;
- 2) прогрессирующая дистальная атрофия мускулатуры голеней (ноги аиста);
- 3) умеренная атрофия возвышений большого пальца и мизинца;
- 4) отсутствие сухожильных рефлексов на руках и ногах. Симптом Бабинского (I) иногда положительный; нарушения

глубокой чувствительности; нарушения координации рук (небольшая слабость и неловкость); иногда – пупиллотония; нередко наблюдаются врожденный страбизм, катаракта, олигофрения.

Лечение

На данный момент лечение не разработано, поэтому носит поддерживающий характер:

- 1) лечебная физкультура, ношение специальной ортопедической обуви;
- 2) лечебный массаж;
- 3) оперативное лечение – артродез голеностопного сустава при «свисающей стопе».

II тип НМСН – аксональный (перонеальная мышечная атрофия, аксональный тип). Различают два подтипа НМСН II типа:

- 1) тип А – тип Ламбера аутосомно-доминантный, наследуемый;
- 2) тип В – тип Увриера аутосомно-рецессивный, наследуемый.

В основе заболевания лежит аксональная дегенерация с сохранением миелиновой оболочки. При электронейромиографии скорость проведения импульса, как правило, в норме, однако амплитуда мышечных ответов значительно снижена. Оба заболевания (тип Ламбера и тип Увриера) по своим симптомам очень похожи на НМСН I типа.

При данном заболевании картировано 11 локусов, однако идентифицировано всего три гена.

1. LMNA/C. 1q21.2-q21.3. Кодированные геном белки ламины А и С образуют фиброзный слой на внутренней ядерной мембране, являющийся каркасом ядерной оболочки.

2. NEFL. 8p21 Тип мутации – точечные. Кодированная легкая цепь нейрофиламента, уменьшение которого приводит к уменьшению диаметра аксона, ведущее за собой подавление аксонального транспорта и дегенерацию аксона.

3. KIF1B. 1p35-p36. Тип мутации – миссенс. Кодированный данным геном белок кинезин участвует в транспорте митохондрий. При этом нарушается функционирование микротрубочек аксонов и транспорт везикул. Существуют аналогичные формы заболевания, при которых мутация в гене кинезина не обнаруживается.

Признаки заболевания

Признаки заболевания, характерные для аутосомно-доминантного типа наследования (тип Ламбера):

- 1) аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2) дебют заболевания происходит преимущественно у взрослых;
- 3) невыраженность атрофии дистальных отделов конечностей и расстройств чувствительности;

4) ЭНМГ: невыраженное снижение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным нервам;

5) аксональная дегенерация;

6) течение доброкачественное, возможна стабилизация процесса. Признаки заболевания, характерные для аутосомно-рецессивного типа наследования (тип Увриера):

- 1) аутосомно-рецессивный тип наследования;
- 2) дебют заболевания в раннем возрасте;

3) выраженная атрофия мышц дистальных отделов конечностей;

4) деформация кистей и стоп;

5) ЭНМГ: снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам (менее 38 м/с);

6) аксональная дегенерация;

7) быстро прогрессирующее течение.

Лечение поддерживающее:

1) лечебная физкультура;

2) массаж;

3) ортопедические мероприятия по показаниям.

III тип НМСН – болезнь Дежерина-Сотта. Болезнь Дежерина-Сотта (morbus Dejerine—Sottas, degeneration Gombault, гипертрофическая интерстициальная невропатия раннего детского возраста, полиневрит интерстициальный гипертрофический прогрессирующий) представляет собой демиелинизирующую и ремиелинизирующую невропатию, в основе которой лежит гипертрофия шванновской оболочки нервных волокон со сдавлением и дегенерацией аксонов, сочетающаяся со значительными костными деформациями конечностей и грудной клетки.

Наследование: аутосомно-рецессивный тип наследования с большим числом sporadических случаев. Возникает в результате мутации в 4 генах: PMP22, MPZ, EGR2, NDRG.

Признаки заболевания:

1) аутосомно-рецессивный тип наследования;

2) дебют заболевания в первые годы жизни;

3) задержка моторного развития на первом году жизни;

4) симметричная прогрессирующая атрофия мышц, pes varus, pes equinovarus, по мере прогрессирования происходит вовлечение проксимальных отделов, в области атрофии – рас-

стройства трофики и чувствительности; слабость лицевой мускулатуры с выражением «надутых губ»;

5) сенсорная атаксия, неустойчивость в позе Ромберга;

6) нарушение всех видов чувствительности, утрата глубоких сухожильных рефлексов;

7) глазные симптомы: нистагм, паралич глазных мышц, замедленная реакция зрачка на свет, анизокория, миоз;

8) ортопедические деформации: Деформации кистей и стоп, выраженный сколиоз;

9) ЭНМГ: снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам до 12 м/с и менее;

10) выраженная сегментарная демиелинизация, луковичеподобные образования в биоптатах периферических нервов;

11) быстро прогрессирующее течение с глубокой инвалидизацией ко 2–3 десятилетию жизни.

Течение заболевания

Заболевание обычно проявляется на первом году жизни. Первым признаком является снижение моторного развития. Около половины больных по мере прогрессирования болезни становятся прикованными к инвалидной коляске.

Лечение поддерживающее:

1) лечебная физкультура;

2) массаж;

3) ортопедические мероприятия по показаниям.

IV тип НМСН – болезнь Рефсума (Refsum). Редкое неврологическое заболевание. Хроническая прогрессирующая полиневропатия, в основе которой лежит накопление в организме фитановой кислоты, образующейся из фитола; последний входит в состав хлорофилла, поступающего в организм с продуктами растительного происхождения. Причиной накопления фитановой кислоты является дефект метаболизма – блокада окисления α-фитановой кислоты в α-гидроксифитановую.

Признаки заболевания:

1) симметричная дистальная прогрессирующая полиневропатия с вовлечением двигательных и чувствительных волокон (прогрессирующие парезы, ослабление или отсутствие рефлексов), anosmia, нейросенсорная тугоухость, мозжечковая атаксия, нарушение мышечно-суставного чувства, дизестезия;

2) пигментный ретинит (гемералопия, прогрессирующая до туннельного зрения), изменения диска зрительного нерва, катаракта;

3) симметричная дисплазия суставов;

4) изменения в коже, напоминающие ихтиоз;

5) ЭКГ: синусовая тахикардия, нарушение проводимости, отрицательные зубцы Т.

Течение заболевания

Дебют заболевания обычно приходится на детство – в 4–7-летнем возрасте, но возможно и более позднее появление симптомов – на третьей декаде жизни. Течение вариабельно. При соблюдении диеты с резким ограничением фитола (прекурсора фитановой кислоты) состояние больных может оставаться хорошим. Развитие кардиомиопатии может привести к внезапной смерти.

Лабораторные и инструментальные методы исследования:

1) повышение содержания фитановой кислоты в сыворотке крови до 100–500 мг/л (нормальный – до 2 мг/л);

2) повышение белка в ликворе (1–7 г/л);

- 3) ЭМГ/СПН: денервация, снижение скорости проведения по двигательным и чувствительным нервам;
- 4) электроретинография: аномалии палочек и колбочек сетчатки;
- 5) выявление нарушения окисления фитановой кислоты в культуре фибробластов больного;
- 6) пренатальная диагностика: исследование окисления фитановой кислоты в амниотических клетках.

Лечение

1. Диета с исключением продуктов, содержащих фитановую кислоту и хлорофилл (животных жиров, зеленых овощей, орехов, кофе, молочных продуктов).
2. Проведение плазмафереза.

Наследственные сенсорно-вегетативные невропатии (НСВН)

НСВН – группа наследственных заболеваний с прогрессирующим снижением чувствительности, ведущее к невосприимчивости боли. Эта группа заболеваний встречается редко. НСВН следует дифференцировать с синдромом Леша-Нихена, являющимся патологией обмена. Помощь заключается в предупреждении травм путем одевания больному защитных перчаток и обуви.

НСВН встречаются значительно реже, чем наследственные мотосенсорные невропатии, и их распространенность оценивается как 1 на 25 000 – это приблизительно в 10 раз меньше, чем НМСН I типа.

К настоящему времени картировано 6 локусов и идентифицировано четыре гена, ответственных за развитие НСВН с аутосомно-рецессивным типом наследования: SPTLC1, IKBKAP, NTRK1 и DHH.

1. SPTLC1, 9q22.1—22.3. Приводит к развитию НСН I типа. Основной тип мутации – точечные (обнаружены в английских и австралийских семьях). Мутация гена приводит к нарушению синтеза субъединицы пальмитоилтрансферазы, являющейся ферментом в биосинтезе сфинголипидов.

2. НСВН типа 4 – NTRK1 (ген нейротрофинового рецептора тирозинкиназы 1 типа), 1q21-22. Основной тип мутации – точечные.

3. НСВН 3 типа (ген семейной дизавтономии Рейли-Дея) – IKBKAP (ингибитор энхансера гена легкой цепи каппа-белка В-клеток). Основной тип мутации – точечные. Мутация данного гена приводит к нарушению синтеза белка, входящего в состав протеинкиназного комплекса и регулирующего функционирование трех различных киназ.

4. DHH, 12q12-q13.1. Мутация данного гена приводит к нарушению синтеза сигнального белка, участвующего в морфогенезе.

НСВН I типа – наследственная сенсорная радикулярная невропатия, аутосомно-доминантная сенсорная невропатия является наиболее частым заболеванием из всех наследственных сенсорно-вегетативных невропатий. Заболевание характеризуется чувствительными нарушениями в дистальных отделах нижних конечностей, хроническим изъязвлением стоп и прогрессирующей деструкцией костей этой же области. Клиника данного заболевания идентична клинике семейной пояснично-крестцовой синдромомии.

Признаки заболевания:

- 1) тип наследования: аутосомно-доминантный;
- 2) дебют заболевания: 20–30 лет;
- 3) прогрессирующие диссоциированные нарушения чувствительности, гипотрофия дистальных отделов конечностей;
- 4) безболезненные раны, трофические язвы стоп;

- 5) ЭНМГ: денервационные изменения;
- 6) гипорефлексия в конечностях;
- 7) утрата болевой и температурной чувствительности в дистальных отделах конечностей;
- 8) дегенеративные изменения спинальных ганглиев и задних корешков спинного мозга, участвующих в иннервации дистальных отделов пораженных конечностей, нейрогенная атрофия мышц дистальных отделов конечностей;
- 9) снижение потоотделения;
- 10) в большинстве случаев – невральная глухота;
- 11) течение медленно прогрессирующее.

Лечение поддерживающее:

- 1) лечебная физкультура;
- 2) массаж;
- 3) ортопедические мероприятия по показаниям.

НВСН II типа – врожденная сенсорная нейропатия.

Признаки заболевания:

- 1) тип наследования: аутосомно-рецессивный;
- 2) дебют заболевания в грудном или раннем возрасте;
- 3) ЭНМГ: снижение скорости проведения импульса по афферентным волокнам;
- 4) распространенные нарушения всех видов чувствительности, наиболее выраженные в конечностях;
- 5) мышечная гипотония, снижение или выпадение сухожильных рефлексов;
- 6) мышечная сила сохранена;
- 7) снижение корнеальных рефлексов, отсутствие на языке грибовидных сосочков;
- 8) вегетативные функции не нарушены, за исключением не резко выраженного ангидроза в дистальных отделах конечностей;
- 9) отсутствие миелинизированных волокон, а также снижение числа немиелинизированных волокон в периферических нервах;
- 10) медленно прогрессирующее течение. *Особенности течения*

Больные дети, не чувствуя болевого раздражителя, совершают самоповреждающие действия, калечащие организм. Так, например, из-за выраженного снижения чувствительности у грудных детей часто наблюдается чрезмерное сосание и кусание пальцев, которые ведут к развитию язв и инфекционных осложнений. Характерны трофические изменения кожи. Переломы костей часто не распознаются. Больные дети нередко находят опасные и болезненные занятия, забавляющие их сверстников (прикасание к горячим сковородкам и др.). Интеллект обычно сохранен.

Лечение поддерживающее:

- 1) ограничение самоповреждающих действий;
- 2) лечебная физкультура, физиотерапия;
- 3) массаж;
- 4) ортопедическая коррекция по показаниям.

НВСН III типа – семейная дизавтономия, синдром Райли–Дея (Riley Conrad Milton, Day Richard Lawrence) – наследственная комплексная дисфункция вегетативной нервной системы.

Признаки заболевания:

1) тип наследования: аутосомно-рецессивный, встречается исключительно среди евреев-ашкеназов с частотой 1 на 10 000-1 на 20 000 живорожденных детей, описаны спорадические случаи вне данной популяции;

2) дебют заболевания в первые дни жизни: затруднения при кормлении, гипотония, повышенная раздражимость, вялость, отставание в развитии. Характерны периодическая рвота и легочные инфекции, многие больные дети умирают в раннем возрасте от сепсиса, легочного сердца, обезвоживания или гипертермии;

3) значительное снижение болевой и температурной чувствительности с менее выраженным нарушением проприоцептивной и вибрационной чувствительности;

4) тяжелая вегетативная дисфункция: расстройство терморегуляции (повышение температуры), ортостатическая гипотензия, артериальная гипертензия, рвота, повышенное потоотделение, гиперсаливация, нарушение сосания и глотания, нарушение моторики желудка и кишечника, недостаточное или полное отсутствие слезоотделения;

5) эрозии роговицы, миопия и другие нарушения зрительного анализатора;

6) ЭНМГ: снижение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным волокнам;

7) снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, мышечная сила сохранена, имеются координационные нарушения;

8) эмоциональная лабильность;

9) пятнистая, резко отграниченная эритема в случаях волнения или после еды;

10) судорожные припадки на фоне лихорадки у 40 % больных детей;

11) иногда: задержка дыхания на первом году жизни, поллакиурия, энурез, сколиоз и другие ортопедические изменения;

12) прогрессирующее течение.

Дополнительные исследования

1. Гистаминовый тест: внутрикожное введение гистамина 0,03-0,05 мл при разведении 1: 1000. В норме возникает боль и образуется волдырь. При синдроме Райли-Дея подобная реакция отсутствует или слабо выражена.

2. Метахолиновый тест: закапывание 2,5 %-ного раствора ме-тахолина в конъюнктивальный мешок. В норме возникает миоз, слезоотделение. При синдроме Райли-Дея подобная реакция отсутствует.

Оба теста имеют только подтверждающее значение, так как могут быть положительными и при других невропатиях.

Лечение поддерживающее:

1) ограничение самоповреждающих действий;

2) лечебная физкультура;

3) физиотерапия;

4) массаж;

5) ортопедическая коррекция по показаниям.

НВСН IV типа – врожденная сенсорная невропатия с ангидрозом, синдром семейной дизавтономии второго типа

Признаки заболевания:

1) тип наследования: аутосомно-рецессивный;

2) дебют заболевания: в раннем детском возрасте;

3) утрата болевой и температурной чувствительности при сохранении тактильной;

4) эпизодическое повышение температуры, ангидроз;

5) сухожильные рефлексы не изменены;

6) снижение скорости проведения импульса по афферентным волокнам;
7) биопсия: избирательная утрата тонких немиелинизированных волокон в периферических нервах;

8) трофические язвы;

9) прогрессирующее течение.

Лечение поддерживающее:

1) ограничение самоповреждающих действий;

2) лечебная физкультура;

3) физиотерапия;

4) массаж;

5) ортопедическая коррекция по показаниям.

Идиопатическая полиневропатия: синдром Morvan (III), neuropathia sensoria radiculata hereditaria.

Синдром Морвана – наследственная корешковая чувствительная невропатия (аутосомно-доминантный тип наследования): снижение и постепенное исчезновение болевой, температурной и тактильной чувствительности на нижних конечностях, трофические язвы голени, обычно симметричные. Гистологически выявляется сморщивание и исчезновение ганглионарных клеток поясничных и крестцовых задних корешков. Наблюдается преимущественно у взрослых.

Метаболические невропатии

Наследственный амилоидоз

Известны четыре типа наследственных невропатий, причиной которых является отложение амилоида. Скорее всего, эти типы различаются генетически, хотя в отношении типов I и III этого нельзя сказать с полной определенностью. Все они наследуются по аутосомно-доминантному типу. Патогенез невропатии при амилоидозе до конца неясен, скорее всего, он связан с отложением амилоида как в периферических нервах, так и в чувствительных и вегетативных ганглиях. Дегенерация аксонов может развиваться до того, как амилоид станет видимым при гистологическом исследовании биоптатов нерва, и это привело к предположению, что отложение амилоида является более поздним проявлением. Отсутствие амилоида в биоптатах дистального участка нерва не исключает возможности его отложения более проксимально. Отложения амилоида вначале наблюдаются в эндоневрии и сосудистой сети нерва. Затем они распространяются довольно широко, охватывая стволы периферических нервов, симпатические ганглии и ганглии задних корешков. Диагноз амилоидной невропатии основывается на характерной клинической картине, но он может быть подтвержден и данными биопсии периферического нерва.

Tun I (ANDRADE). Это состояние впервые было описано в северной Португалии Andrade (1952 г.), но его также наблюдали в Бразилии, Японии и других местах. Данный тип невропатии представляет собой наиболее распространенную форму наследственной амилоидной невропатии. Заболевание обычно начинается в возрасте 30–40 лет с постепенного снижения болевой и температурной чувствительности в нижних конечностях. При этом часто отмечаются боли, а иногда и парестезии. В конечном итоге появляются нарушения чувствительности в верхних конечностях, а поздние проявления заболевания включают потерю проприо-цептивной и вибрационной чувствительности, атрофию и слабость мышц в дистальных отделах конечностей и отсутствие сухожильных рефлексов. Вегетативная недостаточность проявляется в виде импотенции, ортостатической гипотензии, дистального ангидроза, зрачковых нарушений, расстройства функций мочевого пузыря и кишечника, которые часто бывают ранними симптомами болезни. Утрата болевой чувствительности в стопах может вести к возникнове-

нию нейрогенной артропатии и изъязвлению кожи. Отложения амилоида могут наблюдаться также в стекловидном теле глаз, почках и сердце. Заболевание медленно прогрессирует, и в общей массе больные умирают приблизительно через 10 лет после начала болезни.

Тип II (RUKAVINA) Этот вариант был описан у двух семей в США в 1956 и 1969 гг. Он часто проявляется в виде туннельного синдрома запястного канала, который развивается в среднем возрасте. Вслед за этим появляются симптомы более генерализованной сенсорной и вегетативной невропатии и отложения амилоида во внутренних органах. Заболевание носит медленно прогрессирующий характер.

Тип III (VAN ALLEN). Клинические особенности наследственной амилоидной невропатии типа III аналогичны тем, что наблюдаются при типе I, но вегетативные нарушения выражены менее ярко. Среди больных отмечается высокая частота возникновения язвы двенадцатиперстной кишки.

Тип IV (MERETOJA). Это состояние характеризуется невропатией черепных нервов, решетчатой дистрофией роговицы и снижением тургора кожи. Болезнь обычно начинается на третьем десятилетии жизни с появления помутнений в роговице. Признак невропатии в конечностях присоединяются позже. Впервые заболевание было описано в Финляндии Meretoja и Терро (1971).

Острая перемежающаяся порфирия

Тип наследования – аутосомно-доминантный. Ген локализуется на 11 хромосоме.

Течение: у 90 % носителей патологического гена течение бессимптомное. Если симптомы возникают, то они проявляются в виде острых атак через различные интервалы времени. Некоторые авторы считают, что развитию клинических проявлений способствует прием барбитуратов (индуцируют синтез гема в печени) и гормональные сдвиги (беременность, менструальные циклы). В редких случаях клиническая картина развивается в препубертатном периоде. Более типичной для детей является врожденная эри-тропоэтическая порфирия, которая проявляется болезненным жжением стоп (ненейропатического происхождения) и гемолитической анемией при воздействии солнечного света. Сопутствующих неврологических нарушений при этом не выявляется.

Клинические признаки

Вегетативная дисфункция (артериальная гипертензия, ортостатическая гипотензия, тахикардия), желудочно-кишечные расстройства (боли в животе, рвота, запоры), психические нарушения и периферическая невропатия. Иногда возникает поражение черепных нервов – лицевого и глазодвигательного.

Невропатия может иметь некоторые атипичные черты: более выраженное поражение проксимальных отделов конечностей по сравнению с дистальными, а также большее вовлечение в патологический процесс рук по сравнению с ногами.

Диагноз

Снижение активности порфобилиногендеаминазы в эритроцитах и моче.

Дифференциация диагноза с синдромом Гийена-Барре – нормальный уровень белка в ликворе.

Лечение

1. Исключение преципитатов.
2. Лечение острой атаки включает внутривенное введение 10 %-ного раствора глюкозы или гематина (препарата гема). Наиболее частой причиной смерти является дыхательная недостаточность вследствие паралича дыхательных мышц.

Абеталипопротеинемия (болезнь Бассена-Корнцвейга)

Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

В основе заболевания лежит дефект синтеза в-апопротеина, необходимого для образования хиломикронов, липопротеидов низкой плотности и липопротеидов очень низкой плотности. В результате развивается недостаточность жирорастворимых витаминов, транспортируемых хиломикронами (Е, А, К), и уменьшение содержания плазменного холестерина и триглицеридов.

Клиническая картина

Первые клинические признаки появляются в грудном или раннем детском возрасте. У ребенка наблюдаются желудочно-кишечные расстройства: вздутия живота, стеаторрея, понос и частый зловонный обильный жирный стул. С возрастом возможно исчезновение ранних симптомов.

Неврологические симптомы обусловлены недостатком витамина Е и возникают в возрасте около 2 лет. К ним относятся: отставание в психическом и моторном развитии. Нарушение функций задних канатиков спинного мозга, снижение поверхностной чувствительности, гипорефлексия, атаксия при ходьбе, интенционный тремор, дизартрия и прогрессирующая мышечная слабость.

Также выявляется деформация скелета (сколиоз, полая стопа), акантоцитоз, миокардиосклероз и пигментная дегенерация сетчатки.

Диагноз

Снижение холестерина в сыворотке крови (200–500 мг/л), снижение уровня триглицеридов (<300 мг/л) и низкое содержание витамина Е (<1, 3 мкг/мл). У маленьких детей может быть тяжелая анемия (гемоглобин ниже 80 г/л). Отсутствие в сыворотке крови в-липопротеинов. Возможно увеличение протромбинового времени вследствие недостаточности витамина К. В мазках периферической крови выявляются акантоциты. Цереброспинальная жидкость не изменена. Изменения СВП, ЗВП и данных электро-ретинографии.

Лечение

Диета с ограничением жиров в сочетании с введением больших доз витамина Е (100 мг/кг в сутки перорально), витамина А (200–400 МЕ / кг в сутки перорально) и витамина К1 (5 мг перорально каждые две недели) с момента установления диагноза. При рано начатом и постоянно проводимом лечении к третьей декаде жизни развитие больного нормализуется, а в ряде случаев наблюдается регресс симптоматики. При отсутствии лечения заболевание прогрессирует, и больные умирают на четвертой или пятой декаде жизни.

Семейная недостаточность липопротеидов высокой плотности (Танжерская болезнь)

Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

В основе заболевания лежит нарушение обмена липидов, приводящее к отсутствию в плазме липопротеинов высокой плотности и снижению уровня плазменных липопротеинов низкой плотности, фосфолипидов и холестерина.

Клинические признаки

Отложение сложных эфиров холестерина в миндалинах, селезенке, печени, роговице, лимфатических узлах. Пигментный ретинит. Гепатоспленомегалия.

Периферическая невропатия либо в виде диссоциированной утраты температурной и болевой чувствительности в сочетании с прогрессирующей симметричной слабостью и гипотрофией лицевых мышц и мышц рук, либо в виде множественной мононевропатии (*mononeuritis multiplex*) с нарушением всех видов чувствительности.

Течение

Начало вариабельно. Симптомы могут появиться как в детстве, так и во взрослом периоде. Возможно ремиттирующее либо прогрессирующее течение.

Диагностика

Снижение в плазме липопротеинов высокой плотности и двух апопротеинов липопротеинов высокой плотности. Низкий уровень холестерина в плазме.

Воспалительные полиневропатии

Если взять за основу классификацию по МКБ-10, то варианты воспалительных полиневропатий выглядят следующим образом.

G61. Воспалительная полиневропатия.

G61.0. Синдром Гийена-Барре.

G61.1. Сывороточная невропатия.

При необходимости идентифицировать причину используют дополнительный код внешних причин (класс XX).

G61.8. Другие воспалительные полиневропатии.

G61.9. Воспалительная полиневропатия неуточненная.

Острые воспалительные полиневропатии

К острым воспалительным полиневропатиям относятся два заболевания:

- 1) синдром Гийена-Барре (синдром Ландри-Гийена-Барре) – острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия;
- 2) дифтерийная полиневропатия.

Синдром Гийена-Барре

Синдром Гийена-Барре (синдром Ландри-Гийена-Барре (Landry—Guillain—Barre), синдром Ландри-Гийена-Барре-Штроля) – острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия.

Синдром Ландри-Гийена-Барре – острое воспалительное аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением периферических нервов и нервных корешков, их лимфоцитарной и макрофагальной инфильтрацией, ведущей к последующей деструкции миелиновой оболочки и/или аксональной дегенерации.

Выделяют три формы синдрома Гийена-Барре:

1) демиелинизирующий (острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия – ОВДП) – наблюдается в 75–80 % случаев, чаще встречается в развитых странах: Европа, Америка, Австралия;

2) аксональный (острая моторная нейропатия – ОМАН, острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия – ОМСАН) – наблюдается в 15–20 % случаев, чаще в Азии;

3) синдром Миллера-Фишера (СМФ) – наблюдается в 3 % случаев. Синдром Гийена-Барре относится к тяжелым заболеваниям периферической нервной системы, является самой частой причиной периферических тетрапарезов и параличей. Является наиболее распространенной полиневропатией у детей и может развиваться уже к четырехмесячному возрасту.

Заболевание было впервые описано французским невропатологом Ж. Ландри в 1859 г. Впоследствии оно было детально исследовано другими французскими невропатологами Дж. Гийеном, Ж. А. Барре и А. Штролем в 1916 г.

Синдром Гийена-Барре встречается во всех частях земного шара. Среди взрослого населения частота встречаемости у мужчин и женщин одинакова, у детей же синдром встречается

в 1,5 раза чаще у мальчиков. В среднем частота встречаемости составляет 1–2 человека на 100 000 населения.

Этиология и патогенез

В основе заболевания лежит аутоиммунный механизм, активирующим фактором которого считаются предшествующие вирусные или бактериальные инфекции. В настоящее время к основным провоцирующим агентам относятся:

1) *Campylobacter jejuni* (примерно 1/3 случаев);

2) цитомегаловирус (примерно 15 % случаев);

3) вирус Epstein-Barr (примерно 10 % случаев);

4) высокий титр антител к микоплазме, вирусам ветряной и натуральной оспы, вирусам опоясывающего герпеса, кори, гепатитам А и В, краснухи, гриппа А и В, Коксаки и ЕСНО обнаруживаются в более редких случаях.

В исключительных случаях причиной может быть наличие возбудителя в цереброспинальной жидкости.

Доказательством участия в воспалении выше перечисленных микроорганизмов является обнаружение у больных высокого титра антител к ганглиозидам GM1 и GQ1b на фоне возросшего титра антител к предполагаемому возбудителю. При этом более высокий уровень антител к ганглиозиду GM1 является фактором риска для развития ОМАН – более тяжелой формы СГБ, проявляющейся преимущественно чувствительными нарушениями и сравнительно худшим восстановлением. Согласно данным совместного исследования китайских и американских ученых, у пациентов с ОМАН самые ранние патологические изменения происходят в перехватах Ранье в терминальных отделах двигательных волокон. В этих участках откладываются компоненты комплемента, иммуноглобулин, которые стимулируют дальнейшее развитие воспалительного процесса. Другой причиной в развитии ОМАН считается микоплазменная инфекция (этот вариант встречается в сельской местности развивающихся стран, чаще у детей подростков в летнее время года). У больных с СМФ были обнаружены антитела к ганглиозидам GQ1b. Продукция данных антител связывается с узловой деформацией аксолеммы III, IV, VI пар черепных нервов.

Опыты *in vitro* показали, что антитела к ганглиозидам GM1 способствуют открытию калиевых каналов, а в присутствии комплемента блокируют натриевые каналы, что ведет к аксональной дегенерации.

У пациентов с ОМСАН макрофаги обнаруживались внутри миелиновой оболочки, окружающей аксон или внутри самого аксона, следовательно, при данной патологии иммунное воздействие нацелено именно на аксональные компоненты.

Патогенез ОВДП пока достоверно не определен. Близкая схожесть этой формы с экспериментальным аллергическим невритом (ЭАН) у животных предполагает роль как клеточного, так и гуморального звена иммунитета. ЭАН может вызываться активной иммунизацией животного гетерогенным миелином, который стимулирует Т- и В-клеточный ответ.

Как показали опыты, механизмы демиелинизации при СГБ у человека требуют вовлечения в патогенез поражения антител, а их доступ к эндоневрию обеспечивается активированными

Т-клетками и их продуктами. Специфические антигенные мишени для Т-клеток или антител при ОВДП не установлены, однако в небольшом числе наблюдений выявлена Т-клеточная гиперчувствительность к белкам миелина Р2 и Р0.

Однако в отличие от большинства аутоиммунных заболеваний СГБ отличается уникальным развитием. При СГБ происходит самовосстановление уже через несколько месяцев после проведения одной лишь искусственной вентиляции легких. При применении плазмафереза и иммунотерапии IgG время восстановления уменьшается до нескольких недель, иногда даже до нескольких дней. Общее количество восстановившихся пациентов достигает 85–90 %.

Большинство смертей при данном заболевании обусловлено возникновением пролежней и присоединением внутрибольничной инфекции при плохом уходе персонала за состоянием больного, находящегося на аппарате ИВЛ.

Течение заболевания

В типичном варианте СГБ является однофазным заболеванием с острым началом. Первые симптомы СГБ появляются через 1–3 недели после предшествующего заболевания. Наиболее часто таким заболеванием является ОРЗ с клиникой гриппа, на его долю приходится около 70 % случаев, реже СГБ развивается после профузного поноса, вакцинации или хирургических манипуляций. Однако заболевание может развиваться на фоне полного благополучия. В последнем случае это, скорее всего, вызвано бессимптомно протекающей инфекцией.

К первым симптомам заболевания относятся пара- и тетраплегии, протекающие иногда с мышечными болями различной локализации, нарушение глотания, изолированное двояние. Наблюдается снижение мышечного тонуса, ослабление сухожильных рефлексов, возможно полное исчезновение. Различные нарушения функции тазовых органов встречаются редко и наблюдаются лишь при тяжелых формах заболевания.

В дальнейшем присоединяются двигательные, чувствительные и вегетативные нарушения. В тяжелых случаях отмечается поражение мышц, конечностей, сочетается с поражением мышц спины, туловища, живота и шеи. Примерно в 1/3 случаев развивается ослабление дыхательной мускулатуры, в более чем половине случаев поражение черепных нервов. При тяжелых случаях поражения вегетативной нервной системы наблюдается синусовая тахикардия или брадикардия, внезапное падение артериального давления.

В наиболее тяжелых случаях наблюдается тотальный паралич поперечно-полосатых мышц, соответствующее исчезновение всех сухожильных рефлексов. Но даже в этом случае сознание больного не нарушено.

Как упоминалось выше, существуют три морфологических типа синдрома Гийена-Барре: острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, острая моторная нейропатия или ее вариант – острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия и синдром Фишера. Для воспалительной демиелинизирующей полинейропатии характерен классический вариант заболевания – параплегия и парепарезы, частое поражение черепных нервов и дыхательной мускулатуры. На ЭМГ при этом выявляются характерные признаки демиелинизации нервного волокна. Для вариантов с поражением осевого цилиндра – острой моторной и острой моторно-сенсорной полинейропатии характерно чисто двигательные нарушения – парепарезы (чаще в ногах). Данную форму часто связывают с *Campylobacter jejuni*. Синдром Фишера, который также ассоциируется с *Campylobacter jejuni*, включает в себя двусторонний парез мимических и наружных глазных мышц, птоз, атаксию, арефлексию в пораженных конечностях.

Диагностические критерии

Согласно ВОЗ от 1993 года, выделяют признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ; признаки, поддерживающие диагноз СГБ, и признаки, вызывающие сомнение в постановке диагноза. Следует отметить, что данные критерии не учитывают существование трех форм СГБ (демиелинизирующей, аксональной, синдром Фишера).

Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ:

1) прогрессирующая мышечная атрофия различной степени в более чем одной конечности;

2) снижение или исчезновение сухожильных рефлексов. Признаки, поддерживающие диагноз СГБ:

1) прогрессирование двигательных нарушений, но не более четырех недель (примерно у половины больных парез достигает наибольшей выраженности на первой неделе заболевания,

у 30 % – на второй, у 10 % – на третьей, у 10 % – на четвертой. При рецидивирующем течении или при сохраняющемся прогрессировании атрофии болезнь обозначается как хроническая прогрессирующая или хроническая воспалительная (рецидивирующая) демиелинизирующая полирадикулоневропатия;

- 2) симметричность поражения;
- 3) чувствительные нарушения (двигательные преобладают);
- 4) поражение черепных нервов (наиболее часто лицевого нерва);
- 5) период восстановления начинается через 2–4 недели после прекращения прогрессирования двигательных нарушений (иногда задерживается до 2–3 месяцев), большинство больных хорошо восстанавливается;
- 6) нарушения со стороны вегетативной нервной системы, проявляющиеся положительным хронотропным эффектом, гипо-или гипертензией, другими вазомоторными симптомами;
- 7) отсутствие лихорадки и симптомов интоксикации у большинства больных;
- 8) изменения в ликворе: высокий уровень белка на фоне отсутствующего или минимального цитоза (10 и меньше). При числе мононуклеарных лейкоцитов более 50 диагноз неправо-мочен. Признаки, вызывающие сомнение в постановке диагноза СГБ:

- 1) стабильная асимметрия двигательных нарушений;
- 2) стабильное нарушение функции тазовых органов;
- 3) нарушение функции тазовых органов в начале заболевания;
- 4) более 50 мононуклеарных лейкоцитов в ликворе;
- 5) наличие полиморфно-ядерных лейкоцитов в ликворе;
- 6) устойчивые чувствительные нарушения.

Существует и другая система постановки диагноза СГБ, критерии которой сформулированы Национальным институтом по изучению неврологических и коммуникативных расстройств и инсульта (США):

I. Обязательные критерии:

- 1) прогрессирующая двигательная слабость более чем в одной конечности;
- 2) выраженность пареза варьирует от минимальной слабости в ногах до тетраплегии;
- 3) угнетение рефлексов различной степени.

II. Вспомогательные критерии:

- 1) слабость нарастает в течение 4 недель от начала болезни;
- 2) относительная симметричность поражения;
- 3) легкая степень чувствительных нарушений;
- 4) вовлечение в патологический процесс черепных нервов;
- 5) выздоровление;
- 6) симптомы вегетативной дисфункции;
- 7) обычное отсутствие лихорадочного периода в начале заболевания;
- 8) повышение уровня белка в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) через 1 неделю после появления симптомов болезни при том условии, что количество мононуклеарных лейкоцитов обычно не превышает 10 клеток в 1 мм^3 ;
- 9) нарушение проводящей функции нервов в период течения заболевания приблизительно в 80 % случаев;
- 10) отсутствие установленных причин поражения периферических нервов, таких как влияние гексакарбона, порфирия, дифтерия, другие токсические и инфекционные заболевания, имитирующие ОВДП.

Дифференциальный диагноз проводят со следующими заболеваниями:

- 1) миастения, острые нарушения мозгового кровообращения;

2) гипокалиемия, истерия, порфирия, острый тетрапарез после укуса клеща, стволовой энцефаломиелит, дифтерия, ботулизм, СПИД;

3) инфантильный ботулизм (запоры предшествуют неврологической симптоматике; глазодвигательные нарушения и диплопия);

4) острый вирусный миозит у детей старшего возраста (редко вызывает мышечную слабость и арефлексию; высокая активность креатинфосфокиназы, уровень белка в ЦСЖ в норме, СРВ по нервам в норме);

5) опухоли спинного мозга и миелита (результаты МРТ и миело-графии);

6) полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания, вызываемые энтеровирусами (наличие лихорадки, ассиметричная слабость, отсутствие чувствительных нарушений);

7) первичное поражение мозжечка (явная атаксия, слабость и арефлексия, дифференциальную диагностику затрудняет возможное присутствие псевдоатактических симптомов на первоначальной стадии СГБ);

8) острая или подострая полиневропатия, имитирующая СГБ (исключить возможность контакта больного с тяжелыми металлами, фосфорорганическими соединениями, рядом лекарственных препаратов (винкристин, винбластин, производные нитрофуранов, фенитоин, изониазид и другие));

9) паралич от укуса клеща (сезонность поражения, наличие на кожных покровах насекомого с содержанием крови или следов его укуса, уровень белка в ЦСЖ – в норме, при электромиографии чаще регистрируется пресинаптический дефект нервно-мышечной передачи и значительно реже – периферическая невропатия).

Оценка степени выраженности двигательного дефицита у детей старше 3 лет проводится с помощью североамериканской шкалы:

0 стадия – норма;

I стадия – минимальные двигательные нарушения;

II стадия – способность проходить 5 м без поддержки или опоры;

III стадия – способность проходить 5 м с поддержкой или опорой;

IV стадия – не способность проходить 5 м с поддержкой или опорой (прикованность к кровати или инвалидной коляске);

V стадия – необходимость проведения искусственной вентиляции легких;

VI стадия – летальный исход.

Лечение

Как упоминалось выше, данное заболевание характеризуется самовосстановлением, т. е. при поддерживающей терапии восстановление наступает через несколько месяцев. Особое значение имеет лечение тяжелых форм, которое остается актуальным и на сегодняшний день. Поэтому, несмотря на то, что в лечении СГБ был достигнут огромный эффект с введением в практику лечения аппаратов искусственной вентиляции легких, существует ряд лечебных мероприятий, направленных на уменьшение количества койко-дней и скорейшего восстановления всех функций периферической нервной системы. На данный момент к самым эффективным методам относятся иммуносупрессивные.

Все лечебные мероприятия, проводимые при СГБ, разделяются на специфические (плазмаферез, терапия иммуноглобулинами класса 0) и неспецифические (методы поддерживающей терапии), но только при их правильном сочетании удастся достичь быстрого восстановления пациента.

Гормонотерапия кортикостероидами. Еще около десяти лет назад в лечении СГБ, как и в других острых воспалительных заболеваниях, широко использовались глюкокортикоиды. Исследования, проведенные различными учеными, показали неэффективность использования кортикостероидов (преднизолон, метилпреднизолон). Короткий курс преднизолона может

быть использован лишь для облегчения выраженной боли, однако использование для этих целей хинина и кодеина дает не меньший результат. На данный момент использование кортикостероидов при данном заболевании считается врачебной ошибкой.

Плазмаферез. Исследования по использованию плазмафереза в лечении синдрома Гийена-Барре у детей старше 12 лет показали, что время восстановления способности к самостоятельному передвижению в группе, получающей плазмаферез (29,5 дней), оказалось короче в два раза по сравнению с контрольной группой (60,2 дня).

В связи с этим рекомендуется проведение программного плазмафереза у взрослых и детей старшего возраста при прогрессирующем течении заболевания. Таким образом, показаниями к проведению плазмафереза являются: нарастающая неврологическая симптоматика, требующая ИВЛ; неспособность пройти более 5 м с опорой или поддержкой или неспособность встать и пройти 5 м самостоятельно. Объем плазмафереза составляет не менее 35–40 мл плазмы /кг массы тела за одну операцию и не менее 140–160 мл плазмы /кг массы тела на курс лечения.

Курс лечения:

- 1) 4–5 операций с интервалом не более суток для больных на ИВЛ или для больных, не способных пройти более 5 м с опорой или поддержкой (IV степень двигательных нарушений);
- 2) не менее 2 операций для больных, способных стоять или пройти самостоятельно свыше 5 м (II–III степень двигательных нарушений).

Внутривенная пульс-терапия иммуноглобулином класса С. С тех пор, как Ф. Ван дер Мекк и соавторы обнаружили, что инфузии ВВИГ столь же эффективны, как и обмен плазмы у взрослых с ОВДП, внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ) стал успешно внедряться в детскую, а затем и взрослую неврологическую практику. В настоящее время ВВИГ отдается первое место в лечении СГБ как более доступному в приобретении, приемлемому по цене и легкому в применении методу лечения.

Лечение проводится обычно дозами 0,4 г/кг массы тела на одно введение. Курс лечения – 5 дней подряд. Существует мнение, что двукратное введение иммуноглобулина в дозировке 1 г/кг является более эффективным. Рекомендации относительно момента начала терапии не разработаны. Побочные эффекты при иммуно-глобулинотерапии включают головную боль, анафилаксию, диспноэ вследствие возникновения застойных явлений в легких, асептический менингит и острую почечную недостаточность у пациентов с соответствующим коморбидным фоном. Но, несмотря на все возможные побочные эффекты, ВВИГ является «золотым стандартом» в терапии СГБ.

Неспецифические методы лечения. Практически у всех больных тяжелой формой СГБ развивается слабость дыхательных мышц и сопряженная с этим дыхательная недостаточность. В связи с этим возникает вопрос о времени постановки больного на аппарат ИВЛ. Абсолютным показанием к началу проведения ИВЛ служит падение ЖЕЛ до уровня 15 мл/кг массы тела больного. В настоящий момент многие специалисты рекомендуют проведение ИВЛ при уровне ЖЕЛ – 16–18 мл/кг массы тела больного. Время проведения ИВЛ обычно составляет 5–7 дней в зависимости от тяжести и характера течения заболевания.

К неспецифическим методам также относится система ежедневного ухода за больным, находящимся на аппарате искусственной вентиляции легких: смена положения тела, уход за кожными покровами, санация верхних дыхательных путей и трахеобронхиального дерева, питание больного через назогастральный зонд, контроль за состоянием мочевого пузыря и кишечника; пассивная гимнастика и ежедневный массаж; психологическая поддержка, предупреждение развития повторных и внутрибольничных инфекций.

Прогноз

Прогноз при синдроме Гийена-Барре в целом благоприятный.

Несмотря на благоприятный прогноз больного, у многих пациентов детского возраста остается неврологический дефект, по данным ряда исследователей у 17 из 69 пациентов формируются стойкие двигательные ограничения, которые в большинстве случаев носят умеренный характер. Встречаются и резидуальные ортопедические дефекты: свисающая стопа, полая стопа.

Несмотря на способность нервной системы к самовосстановлению при данном заболевании, полное восстановление резидуальных дефектов даже через год наблюдается лишь в небольшом числе случаев.

Летальность при синдроме Гийена-Барре составляет в среднем около 5 %, в Австралии – 1,7 %, во Франции – 1 %. В детском возрасте большинство смертей происходит из-за осложнений со стороны дыхательной системы. Во взрослом возрасте причиной смерти чаще всего является эмболия легочной артерии или сердечная аритмия.

Дифтерийная полиневропатия

Дифтерия – острое инфекционное заболевание, передающееся воздушно-капельным путем, характеризующееся специфическим крупозным или дифтеритическим воспалением слизистой оболочки верхних дыхательных путей, а также явлениями общей интоксикации и токсическим поражением сердечно-сосудистой и нервной систем.

Этиология и патогенез

Возбудителем дифтерии является токсигенная дифтерийная палочка, грамположительная, устойчивая во внешней среде. Продуцируемый бактериями нейротоксин всасывается в кровь и вызывает общую интоксикацию, поражает ткани миокарда, периферической и вегетативной нервной системы, почек, надпочечников. Дифтерийный нейротоксин представляет собой полипептидную цепь, состоящую из трех фрагментов – А, В и С. Основное действие нейротоксина связано с фрагментом А, содержащим специфическую токсифорную группу и обладающим особыми ферментативными свойствами. Фрагмент С необходим для реализации токсического эффекта фрагмента А. Фрагмент В специфически взаимодействует с клеточными рецепторами и участвует в образовании каналов в мембране клетки, через которые транспортируется в цитолемму фрагмент А. Основное действие токсина – подавление белкового синтеза в клетках организма хозяина. После попадания в цитоплазму клетки токсин подвергается ферментному расщеплению и катализирует АДФ-рибозилирование фактора элонгации ЕР2. При взаимодействии А-фрагмента токсина с НАД⁺ ослабляется связь между никоти-намидом и рибозой, в результате чего происходит реакция между АДФ-рибозилом и дифтамидом ЕР2. Образующийся неактивный дериват этого фактора блокирует этап элонгации белкового синтеза.

Действие нейротоксина на периферическую нервную систему предположительно связано с подавлением синтеза протеолипидов и основных белков миелина в олигодендроцитах и перикарионе, что, в свою очередь, вызывает демиелинизацию и аксональную дегенерацию. Дифтерийный нейротоксин не проникает через гематоэнцефалический барьер и воздействует лишь на периферическую нервную систему. Следует заметить, что неврологические симптомы наблюдаются всего в 3–5% случаев и зависят во многом от тяжести заболевания.

Инкубационный период составляет от двух до десяти дней. В зависимости от локализации процесса различают дифтерию зева, носа, гортани, глаз и др.

Классификация

Согласно ВОЗ, выделяется два типа течения дифтерии:

- 1) дифтерия среднетяжелого течения (субтоксическая и токсическая 1-й степени тяжести);
- 2) дифтерия тяжелого течения (токсическая 2-й и 3-й степени тяжести).

Существует и более современная классификация дифтерии. К примеру, классификация А. В. Сундукова, учитывающая степень отека, его локализацию, основные осложнения.

Таблица 3

Локализация	Степень отека	Тяжесть дифтерии	Основные осложнения	Стадия тяжести осложнений
Ротоглотка	Токсическая, I степени	Легкая	Миокардит (ранний, поздний)	Компенсированный
			Полинейропатия	
Комбинированная	Токсическая, II степени	Средней тяжести	Токсический некроз	Субкомпенсированный
			Круп	
		Фульминантная	ДВС-синдром	Декомпенсированный
			ИТШ	
			ОПН	

Классификация дифтерии

Течение заболевания

Неврологическая картина представлена ранними и поздними симптомами. К ранним симптомам относятся симптомы, проявляющиеся на 5-20 день заболевания, к поздним симптомам симптомы, проявляющиеся на 5–7 неделе заболевания.

Ранними симптомами заболевания является периферический паралич мышц, иннервируемых черепными нервами. Чаще всего это мышцы мягкого неба, поражение которых проявляется поперхиванием больного при приеме пищи. При питании жидкой пищей поражение мягкого неба выражается проникновением пищи в полость носа. Кроме того, может наблюдаться поражение черепных нервов, иннервирующих мышцы глаза, что проявляется параличом аккомодации и косоглазием.

К поздним неврологическим симптомам относится синдром Гланцмана-Заланда, или «синдром 50-го дня», проявляющийся на 50–51 день заболевания. Предполагаемой причиной данного синдрома считается сегментарная демиелинизация в передних и задних корешках спинного мозга с формированием полирадикулопареза. В клинике заболевания при этом преобладают двигательные расстройства, представленные снижением мышечной силы в дистальной группе мышц нижних, реже верхних конечностей. В 90 % случаев парезы носят восходящий характер, достигая впоследствии тетраплегии. Тетрапарез отмечается в 35 %.

Бульбарный синдром развивается раньше, чем парезы конечностей, – обычно на 20-36-е сутки от начала дифтерии.

Чувствительность при дифтерии редко развивается по полиневритическому типу. Чаще всего может быть нарушение проприоцептивной и вибрационной чувствительности, приводящее к сенситивной атаксии.

При электромиографическом исследовании примерно у 66 % больных выявляется демиелинизирующий вариант патологии, причем в большинстве случаев (примерно 66 %) страдают только нижние конечности. У остальных 34 % больных определяется смешанный аксо-нально-демиелинизирующий тип патологии, при котором страдают нервы как верхних, так и нижних конечностей. Диагностическим маркером развития бульбарных нарушений является нарушение проводимости по добавочному нерву уже на субклинической стадии полиневропатии.

Восстановительный период. Как показали исследования, длительность острого и восстановительного периода различна для демиелинизирующего и аксонально-демиелинизирующего варианта дифтерической полиневропатии. В среднем при демиелинизирующем варианте дифтерийной полиневропатии острый период составляет около 5 недель, в то время как при аксонально-демиелинизирующем варианте острый период заболевания составляет в среднем 9 недель. Восстановительный период также различен. Для демиелинизирующего варианта он составляет около 14 недель, для аксонально-демиелинизирующего варианта восстановительный период длится около 20,5 месяцев.

Лечение

Лечение дифтерии проводится антитоксической сывороткой. При легких формах сыворотку вводят однократно, при выраженной интоксикации – в течение ряда дней. Во избежание анафилактических реакций проводят внутрикожную пробу с разведенной (1: 100) сывороткой, при отсутствии в течение 20 мин реакции вводят 0,1 мл цельной сыворотки и через 30 минут – всю лечебную дозу.

При токсических формах с целью дезинтоксикации проводится также неспецифическая патогенетическая терапия: внутривенные капельные вливания белковых препаратов (плазма, альбумин), а также неокомпенсана, гемодеза в сочетании с 10 %-ным раствором глюкозы; вводят преднизолон, кокарбоксылазу, витамины. Постельный режим при токсической форме дифтерии в зависимости от ее тяжести должен соблюдаться 3–8 недели.

При развитии клинических симптомов периферической невропатии назначают неспецифическую медикаментозную терапию: метаболитические препараты (метионин, инозин), прозерин при выраженных парезах, вазоактивные лекарственные средства (пен-токсифиллин, ксантинола никотинат). Реабилитационное лечение включает физиотерапию, электростимуляцию мышц, лечебную физкультуру и массаж.

Профилактика

Самым эффективным методом борьбы с дифтерией уже многие годы считается активная иммунизация. Иммунизация проводится всем детям (с учетом противопоказаний) адсорбированной коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакциной (АКДС) и адсорбированным дифтерийно-столбнячным анатоксином (АДС). Первичная вакцинация проводится, начиная с 3-месячного возраста троекратно по 0,5 мл вакцины с интервалом 1,5 месяца; ревакцинация той же дозой вакцины – через 1,5–2 года по окончании курса вакцинации. В возрасте 6 и 11 лет детей ревакцинируют только против дифтерии и столбняка АДС-М-анатоксином (препаратом с уменьшенным количеством антигенов). Больные дифтерией подлежат обязательной госпитализации.

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП) – аутоиммунное воспалительное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся нарастающим на протяжении нескольких недель или даже месяцев чувством онемения, мышечной слабостью, отсутствием рефлексов и нарушением чувствительности в конечностях.

Частота встречаемости составляет 1 случай на 200 000 жителей. Составляет 3 % от всех воспалительных демиелинизирующих периферических нейропатий. Заболевание встречается как у взрослых, так и у детей.

Диагностика заболевания

До настоящего времени не стихают споры, что ХВДП является лишь одним из вариантов синдрома Гийена-Барре. Это связано со сходством их иммуногистохимических и электрофизиологических признаков. Однако существующие клинические критерии диагностики син-

дрома Гийена-Барре разделяют эти два заболевания по времени их течения: в отличие от СГБ, патологические изменения при ХВДП развиваются медленно и достигают своей критической точки зачастую только по прошествии многих месяцев, в то время как при СГБ это максимум 3–4 недели.

Первые симптомы заболевания крайне вариабельны. В большинстве случаев это нарастающее на протяжении нескольких недель чувство онемения, слабость мышц и нарушение чувствительности в конечностях. Иногда первыми симптомами является прогрессирующая сенситивная атаксия или чисто двигательные расстройства. По мнению ряда специалистов, для диагностики ХВДП необходимо наличие двигательных нарушений в анамнезе, однако необходимо помнить, что двигательные нарушения в дебюте заболевания выявляются лишь у 80–94 % пациентов. Постепенное нарастание симптомов наблюдается у 83–94 % пациентов, выпадение сухожильных рефлексов – у 86–94 % пациентов, чувствительные нарушения – у 72–89 % пациентов, слабость мимических мышц всего у 4–15 %. Увеличение содержания белка в цереброспинальной жидкости обнаруживается примерно в 85 % случаев.

Существует целый ряд разновидностей ХВДП, таких как сенсорные нейропатии или ХВДП-ассоциированные моноклональные гаммопатии неизвестного происхождения (ХВДП-МГНП).

На данный момент наиболее специфичными критериями диагностики ХВДП (соответствуют 98 % случаев) являются критерии специального подкомитета Американской академии неврологии 1991 г., согласно которым для постановки диагноза необходимо соблюдение 3 из 4 ниже перечисленных условий: 1) снижение скорости распространения возбуждения (СРВ) по двум и более двигательным нервам (ниже 80 % от нижней границы нормы при амплитуде М-ответа более 80 % нижней границы нормы либо ниже 70 % от нижней границы нормы при амплитуде М-ответа менее 80 % нижней границы нормы);

2) частичные блоки проведения в одном или нескольких двигательных нервах, которые определяются как разница величин длительности М-ответа в проксимальных и в дистальных участках нерва менее 15 % в сочетании со снижением площади негативного пика М-ответа более чем на 20 % или как разница величин амплитуды М-ответов в дистальном и в проксимальном участках более 20 %;

3) удлинение дистальных двигательных латенций в двух и более нервах более 125 % от верхней границы нормы при амплитуде М-ответа более 80 % от нижней границы нормы либо более 150 % от верхней границы нормы при амплитуде М-ответа менее 80 % от нижней границы нормы;

4) отсутствие Р-волн или увеличение их латенций в двух и более двигательных нервах более 120 % от верхней границы нормы при амплитуде М-ответа более 80 % от нижней границы нормы либо более 150 % от верхней границы нормы при амплитуде М-ответа менее 80 % от нижней границы нормы.

Патологическая физиология и морфология заболевания При морфологических исследованиях у пациентов с ХВДП выявляется эндоневральный отек, де- и ремиелинизация волокон, пролиферация шванновских клеток с формированием «луковичных головок», моноклеарная инфильтрация, аксональная дегенерация и утрата аксонов. В зависимости от типа поражения нервного волокна выделяют следующие виды поражения:

- 1) демиелинизирующее – встречается примерно в 61 % случаев;
- 2) аксонально-демиелинизирующее – встречается примерно в 21 % случаев;
- 3) аксональное поражение – встречается примерно в 5 % случаев;
- 4) без патологий – примерно у 2 % обследованных.

Как упоминалось выше, причины развития хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии пока неизвестны. Однако предполагается сходство механизма ХВДП с механизмом при СГБ.

Причиной развития ХВДП считается чрезмерная активация иммунокомпетентных клеток, вследствие какого-либо воспалительного процесса, экспрессирующих ряд поверхностных рецепторов и медиаторов воспаления. При этом увеличивается проницаемость мелких кровеносных сосудов, и активированные лейкоциты вместе с медиаторами воспаления попадают в нервную ткань. В нервной ткани происходит активация макрофагов, которые при этом начинают фагоцитировать миелиновую оболочку. Высвобождающийся в процессе фагоцитоза миелин провоцирует развитие местного иммунного ответа, усиление выработки антител и цитокинов. Активность развития воспаления зависит от активности системы комплемента, которая дополнительно привлекает макрофагов в зону воспаления.

В целом причиной является аутоиммунный процесс, развитие которого инициировано прорвавшимися через ГЭБ иммуннокомпетентными клетками.

Течение заболевания

Существует два варианта течения ХВДП – ремиттирующее и прогрессирующее.

При этом ремиттирующее течение заболевания является более благоприятным. По данным ряда исследователей, в среднем в течение 6 лет наблюдения за больными с ХВДП благоприятное течение наблюдалось в 56 % случаев, 17 % больных умерло, большинство вследствие развившейся тетраплегии с нарушением дыхания и бульбарными расстройствами.

Лечение

Тактика лечения ХВДП кортикостероидами предполагает введение кортикостероидных препаратов в расчете 1 мг/кг массы тела в сутки в течение нескольких недель с последующим постепенным медленным снижением дозы на протяжении нескольких месяцев. Данная тактика дает положительные результаты примерно у 80 % пациентов, максимальный эффект терапии достигается в среднем через 3–6 месяцев лечения. Однако в связи с большим количеством побочных эффектов при использовании кортикостероидов в последнее время все чаще применяют иммуносупрессивные препараты и внутривенные иммуноглобулины или проводят плазмаферез.

При лечении ВВИГ рекомендуемая доза составляет 0,4 г/кг в течение 5 дней с последующим повторением курса 1 раз в месяц на протяжении последующих 3 месяцев. Возможно также использование меньших доз ВВИГ, например, 1 г/кг массы тела в течение 3 дней.

При неэффективности кортикостероидов и ВВИГ целесообразно применение плазмафереза, а пациентам, у которых, несмотря на проведенное лечение, отмечается прогрессирование заболевания, рекомендуется назначение циклофосфана (2 мг/кг/сут) в течение 6-12 месяцев. В половине случаев при резистентной терапии ХВДП отмечена эффективность интерферона $\alpha 2a$.

Отдельные формы ХВДП

Двигательная форма ХВДП. Следует остановить свое внимание на чисто двигательной форме ХВДП, которая встречается в 10 % случаев. Данная форма заболевания дебютирует в молодом возрасте: от 3 до 29 лет. При ЭНМГ исследовании выявляется демиелинизирующий характер поражения нервного волокна с блоками проведения. Особенностью лечения данной формы является неэффективность кортикостероидов и хороший эффект от инфузий иммуноглобулина. Складывающаяся при этом триада симптомов (чисто двигательные расстройства, резистентность к терапии кортикостероидами и эффективность внутривенного иммуноглобулина) придает этой форме сходство с мультифокальной моторной нейропатией.

Отличительной чертой для ХВДП при этом является наличие симметричного тетрапареза как в дистальных, так и в проксимальных отделах, отсутствие электрофизиологических признаков аксонального поражения.

Мультифокальная сенсомоторная невропатия. Мультифо-кальная сенсомоторная невропатия – особая форма ХВДП, проявляющаяся наличием стойких множественных мононевропатий, сопровождающихся дистальными амиотрофиями и фасцикуляциями.

Для этого заболевания характерны чувствительные и двигательные нарушения в руках, отсутствие рефлексов при сохраненной чувствительности. При исследовании обнаруживается блокада проведения импульсов по аксонам мотонейронов, в крови, как и при СГБ, часто обнаруживаются антитела к ганглиозиду OM1. Примерно у половины пациентов при МРТ выявляются характерные для демиелинизации перивентрикулярные очаги. Положительная реакция при плазмаферезе или применение стероидов отсутствует, при этом внутривенные инъекции иммуноглобулина в дозе 0,4 г/кг массы тела в течение 5 дней обладают очень высокой эффективностью. Рано начатое лечение способно предотвратить дальнейшее прогрессирование слабости и инвалидизации у пациентов с ММН.

Еще раз стоит остановить свое внимание на том, что при постановке диагноза синдром Гийена-Барре необходимо, чтобы период прогрессирования двигательных нарушений длился не более четырех недель. То есть, если период длится более 4 недель, диагноз неправомерен.

Полиневропатия критических состояний. Полиневропатия критических состояний (ПКС) представляет собой комплекс неврологических расстройств, развивающихся у больных, находящихся на лечении в отделении интенсивной терапии. ПКС представляет собой острую аксональную полиневропатию. Течение полиневропатии монофазное и зависит от эффективности лечения основного заболевания, т. е. при эффективном лечении основного заболевания наблюдается регресс неврологический нарушений.

Чаще всего ПКС развивается при сепсисе и полиорганной недостаточности. При ПКС страдает 70–80 % больных.

Диагностика

Диагностика ПКС затруднена из-за тяжести основного заболевания. В таких случаях диагноз ставится на основании данных электронейромиографии. По данным ЭНМГ, у больного выявляется аксонопатия с денервационными изменениями.

Подозрением на развившуюся ПКС у больного является отсутствие самостоятельного дыхания при прекращении искусственной вентиляции легких, при отсутствии причин со стороны дыхательной или сердечно-сосудистой систем. В дальнейшем при исследовании у таких больных выявляется тяжелый вялый тетра-парез с мышечными гипотрофиями. Рефлексы могут быть снижены или отсутствовать, однако могут и сохраняться, что наблюдается в 1/3 случаев.

К причинам развития заболевания в последнее время относят влияние медиаторов воспаления: гистамина, метаболитов арахидоновой кислоты, фактора некроза опухоли, систем комплемента, свободных радикалов. Другой причиной развития невропатии считается нарушение микроциркуляции, однако при морфологических исследованиях у таких больных не выявляются инфаркты, отеки, микроангиопатии или внутрисосудистое тромбообразование.

Прогноз

В целом неврологический прогноз является благоприятным. Смертность обусловлена наличием основного заболевания. Так, при полиорганной недостаточности смертность достигает в среднем 50 %, при недостаточности трех и более систем – 98 %. Наличие ПКС не является показанием для уменьшения объема интенсивной терапии.

Другие полиневропатии

Согласно МКБ № 10, данный раздел полиневропатий включает в себя следующие виды полиневропатий.

G62. Другие полиневропатии.

G62.0. Лекарственная полиневропатия.

При необходимости идентифицировать лекарственное средство используют дополнительный код внешних причин (класс XX).

G62.1. Алкогольная полиневропатия.

G62.2. Полиневропатия, вызванная другими токсичными веществами.

При необходимости идентифицировать токсичное вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX).

G62.8 Другие уточненные полиневропатии. Лучевая полиневропатия.

При необходимости идентифицировать причину используют дополнительный код внешних причин (класс XX).

G 62.9. Полиневропатия неуточненная. Невропатия БДУ

Лекарственные полиневропатии

Неврологические осложнения среди всех осложнений химиотерапии занимают третье место по частоте возникновения. В целом степень повреждения нервной системы зависит от препарата, его объема и длительности применения, т. е. более ранняя отмена препарата приводит к лучшему восстановлению функции периферической нервной системы. К сожалению, в большинстве случаев невропатии, связанные с химиотерапией (НСХ), обратимы лишь частично, а в тяжелых случаях необратимы. К веществам, при применении которых отмечены патологии со стороны периферической нервной системы, относятся: амиодарон, дапсон, дисульф-фирам, препараты золота, изониазид, метронидазол, мизонидазол, пергексilen, платина, талидомид, винкристин.

Амиодарон

Является антиаритмическим препаратом III группы – блока-торы K⁺-каналов. Первоначально был предложен в качестве антиангинального средства, в дальнейшем были отмечены его антиаритмические свойства, и препарат нашел широкое применение в качестве высокоэффективного антиаритмического препарата. Амиодарон оказывает отрицательное влияние на α- и β-адреноре-цепторы сердечно-сосудистой системы, вместе с тем он повышает тонус симпатической нервной системы.

Особенностью препарата является большой период полувыведения, который составляет более 30 дней, способность к кумуляции. Лечебный эффект наступает обычно через несколько дней от начала приема и достигает максимума через 2–4 недели.

Длительное применение препарата может вызывать сенсорно-моторную невропатию.

Доза, вызывающая клиническую картину: 400 мг препарата в день в течение одного года и более.

Лабораторные и инструментальные признаки:

- 1) повышение содержания белка в спинномозговой жидкости;
- 2) биопсия: аксональная дегенерация, возможна сегментарная демиелинизация;
- 3) повышенное содержание йода в нервах и мышцах.

Дапсон (диафенилсульфон)

Дапсон относится к препаратам группы сульфонов. Препарат оказывает бактериостатическое действие в отношении широкого спектра микроорганизмов, в основном *Mycobacterium*

leprae, Plasmodium, Pneumocystis carinii. Механизм действия: ингибирование синтеза фолиевой кислоты возбудителя. Препарат применяется в основном в качестве противолепрозного средства, а также для профилактики малярии, лечения и профилактики пневмоцистной пневмонии, профилактики токсоплазмоза, лечения кожного лейшманиоза.

Применения высоких доз препарата может вызвать развитие моторной или преимущественно моторной невропатии.

Лабораторные и инструментальные признаки:

- 1) ЭНМГ: незначительное снижение скорости проведения;
- 2) замедление ацетилирования изониазида.

Дисульфирам (тетраэтилтиурамдисульфид)

Препарат применяется в лечении алкоголизма. Механизм действия препарата основан на блокировании ферментной биотрансформации алкоголя алкогольдегидрогеназой, приводя к увеличению после приема алкоголя концентрации ацетальдегида в крови. Накопление после приема алкоголя ацетальдегида приводит к тяжелым для больного изменениям в организме: гиперемия кожи, чувство жара в лице и верхней части туловища, чувство стеснения в груди, затруднение дыхания, шум в голове, сердцебиение, чувство страха, иногда озноб.

Применения высоких доз препарата может вызвать развитие моторной или преимущественно сенсорной невропатии.

Доза, вызывающая клиническую картину: чаще всего невропатия развивается при ежедневном приеме 1,0–1,5 г, хотя имеются данные о появлении невропатии при ежедневном приеме 500 мг в течение нескольких месяцев.

Признаки заболевания: нарушения чувствительности, может развиваться значительная мышечная слабость, если прием препарата после появления первых симптомов не приостановлен. Возможен неврит зрительных нервов, который не всегда сочетается с периферической невропатией.

Лабораторные и инструментальные признаки:

- 1) ЭНМГ: снижение скорости проведения возбуждения незначительно;
- 2) снижение амплитуды потенциала действия чувствительного нерва;
- 3) биопсия: аксональная дегенерация. Иногда обнаруживается сегментарная демиелинизация.

Препараты золота

Ауротиомолят натрия. Препараты золота ранее активно использовались в лечении ревматоидного артрита. На данный момент применения препаратов золота в лечении активно снизилось в связи с большей эффективностью гормональных и негормональных противовоспалительных средств.

Доза, вызывающая клиническую картину: полиневропатия развивается как при приеме небольших доз (85 мг), так и при приеме более высоких доз (1,3 г).

Клиническая картина:

- 1) сенсомоторная невропатия с преобладанием чувствительных нарушений;
- 2) лихорадка;
- 3) аллергический дерматит;
- 4) нарушение функции почек.

Лабораторные и инструментальные признаки: биопсия: аксональная дегенерация, возможно сочетание аксональной дегенерации с сегментарной демиелинизацией.

Метронидазол. Антибактериальное и противопрозоидное средство, обладающее широким спектром действия. Активен в отношении *Trichomonas vaginalis*, *Entamoeba histolytica*, лямблий, облигатных анаэробных бактерий. Препарат обладает также способностью

вызывать сенсibilизацию к спиртным напиткам, поэтому может применяться для лечения больных алкоголизмом.

Может вызвать сенсорную невропатию при длительном применении больших доз.

Доза, вызывающая клиническую картину: отмечено появление невропатии при применении курса лечения: 400 мг 3 раза в день в течение месяца. При приеме больших доз отмечено возникновение энцефалопатии и мозжечковой атаксии.

При биопсии отмечается аксональная дегенерация.

Изониазид. Является основным представителем производных изоникотиновой кислоты, нашедших применение в качестве противотуберкулезных средств. Обладает высокой бактериологической активностью в отношении микобактерий туберкулеза. Изониазид применяется для лечения всех форм и локализаций активного туберкулеза как у взрослых, так и у детей.

При применении в высоких дозах может вызвать развитие дистальной смешанной сенсорно-моторной невропатии.

Применение препарата в лечении туберкулеза началось с 1950-х гг. Вскоре стали обнаруживаться частые осложнения химиотерапии изониазидом – невропатии в 20 % случаев у больных, получающих 5 мг/кг массы тела ежедневно и в 40 % случаев у больных, чья доза составляла 20 мг/кг.

Патофизиология: препарат вызывает ингибирование пиридоксаль-сальфосфокиназы, а также образует соединения с пиридоксаль-фосфатом.

Патоморфология: аксональная дегенерация миелинизированных и немиелинизированных волокон.

Клиническая картина: онемение, болезненные жгучие парестезии, нарушение проприоцептивной чувствительности.

Введение пиридоксина предотвращает развитие невропатии, не нарушая противотуберкулезного действия препарата.

Пиридоксин не ускоряет процесс регенерации нервных волокон.

Мизонидазол. Может вызвать сенсорную невропатию при длительном применении больших доз. Нейротоксичность зависит от дозы.

Клиническая картина развивается при нарушении разовой и недельной доз. Разовая доза препарата не должна превышать 4 г/м², а недельная – 6 г/м².

Клиническая картина: сенсорная или преимущественно сенсорная невропатия, сопровождающаяся болезненными парестезиями, утратой чувствительности и неловкостью движений. При приеме высоких доз возможно развитие судорожного синдрома.

Лабораторные и инструментальные признаки:

1) ЭНМГ: снижение амплитуды потенциала действия;

2) биопсия: сочетания аксональной дегенерации и сегментарной демиелинизации наряду с увеличением нейрофиламентов. *Пергексилен.* Доза, вызывающая клиническую картину: 300–400 мг/день.

Клиническая картина:

1) болезненные парестезии и утрата чувствительности;

2) застойные диски зрительных нервов;

3) повышение белка в ЦСЖ > 1 г/л вплоть до 4,9 г/л;

4) поражение вегетативных нервов – развитие ортостатической гипотензии;

5) истощение;

6) ЭНМГ: замедление скорости проведения по двигательным нервам вплоть до менее чем 20 м/с;

7) биопсия: сегментарная демиелинизация.

Препараты платины

При приеме больших доз препарата возможно развитие сенсорной невропатии, потери слуха.

К производным платины, применяемым в настоящее время в качестве химиопрепаратов, относятся цисплатин, карбоплатин и оксалиплатин. Препараты платины применяются в основном в качестве химиотерапевтического средства для лечения некоторых злокачественных опухолей.

Механизм действия: нарушение структуры ДНК, приводящее к апоптозу клеток с высокой скоростью деления.

Доза, вызывающая клиническую картину: может развиваться при применении относительно невысоких доз цисплатина и карбоплатина (200 мг/м^2), а при суммарной дозе препаратов выше 400 мг/м^2 повреждение периферической нервной системы возникает почти всегда.

Патоморфология: в основе поражения лежит изменение клеточного метаболизма и нарушение аксоплазматического транспорта. Чувствительные нейроны страдают больше, чем двигательные. Возможной причиной данного явления считается повышенная способность нейронов задних рогов к накоплению металлов (платина, барий, талий). Клиническая картина:

- 1) на начальной стадии: чувствительные нарушения;
- 2) на развернутой стадии:
 - а) сенситивная атаксия;
 - б) парестезия;
 - в) боли, ощущение прохождения тока в плечевом поясе;
 - г) симптом Лермитта: пронизывающая боль, напоминающая удар электрическим током, проходящая вниз по рукам или туловищу при сгибании шеи;
 - д) Крампи;
 - е) утрата глубоких рефлексов.

Производные таксола (паклитаксел, доцетаксел)

Паклитаксел. Противоопухолевое средство растительного происхождения. Механизм действия основан на изменении процесса образования и стабилизации микротрубочек митотического веретена, предотвращая деполимеризацию ДНК. При этом подавляется реорганизация микротубулярной сети в интерфазе митоза, вызывая появление аномальных пучков микротрубочек и множественных звездчатых сгущений в течение митоза.

Препарат применяется для лечения рака яичек, молочной железы, мелкоклеточного рака легкого. Паклитаксел обладает эмбрио- и фетотоксичностью.

Доцетаксел является химически модифицированной молекулой паклитаксел и обладает большей активностью.

В целом производные таксола – современные эффективные химиопрепараты, чей механизм действий связан с агрегацией внутриклеточного микротубулина.

Доза, вызывающая клиническую картину невропатии, более чем у половины пациентов, получающих таксол через 24–72 ч, составляет 250 мг/м^2 .

В отличие от препаратов платины таксол оказывает большее влияние на толстые миелинизированные чувствительные волокна, вызывая сенситивную атаксию и снижение вибрационной чувствительности.

Клинические признаки. Ранним признаком полиневропатии является утрата глубоких рефлексов. Через 1–2 дня после инфузий таксола могут отмечаться боли в мышцах, обычно регрессирующие через 4–7 дней. При ЭНМГ даже при отсутствии характерной клинической картины часто выявляется поражение двигательных нервов.

Сурамин. Сурамин – антитрипаносомный препарат, обладающий также противоопухолевым эффектом. Механизм действия препарата – ингибирование факторов роста и блокада P2-пуриновых рецепторов. Обладает выраженной нейротоксичностью.

Клиническая картина невропатии развивается примерно в 40 % случаев при концентрации препарата в плазме более 350 мкг/мл.

Клиническая картина: сенсомоторная полиневропатия, иногда имитирующая синдром Гийена-Барре.

Лечение: отмена препарата.

Прогноз: при тщательном мониторинге концентрации препарата в плазме и его отмене при первых признаках нейротоксичности сураминовая невропатия обратима.

Талидомид. Талидомид был выпущен в середине 1950 г. и применялся в качестве комплексного лечения инфекций дыхательной системы. Более 5 лет при применении препарата не было замечено никаких побочных эффектов, однако уже в конце 50-х годов появились случаи периферической невропатии: парестезии и онемение пальцев ног, ступней и голеностопных суставов, позже распространяющихся и на пальцы рук. Через некоторое время пациенты начинали испытывать сильную мышечную боль и судороги, ощущение слабости в суставах и атаксию. Позднее появились данные о токсическом эффекте со стороны центральной нервной системы: судорожные подергивания мышц лица, мышечная дрожь, затруднение речи и диплопия. В конце 1961 г. был доказан тератогенный эффект препарата, и препарат был изъят из продажи в Европе.

Данная невропатия на сегодняшний день представляется лишь исторический интерес. Препарат длительное время использовался в качестве седативного средства. Сейчас он редко находит применение, но иногда используется для лечения редких форм кожных заболеваний и определенных форм лепры.

Развитие невропатии отмечено при использовании высоких доз препарата 200–400 мг или при его длительном применении.

Клиническая картина:

- 1) болезненные парестезии и онемение;
- 2) крампи (периодически возникающие болезненные судороги);
- 3) отсутствие ахиллова рефлекса, повышение других сухожильных рефлексов;
- 4) покраснение ладоней и подошв;
- 5) хрупкость ногтей;

6) болезненные парестезии после отмены препарата. Патоморфология: утрата миелинизированных волокон, повышение количества немиелинизированных волокон.

Глутетимид. Имеет структурное сходство с талидомидом, но обладает меньшей токсичностью. При длительном применении больших доз возможно развитие умеренно выраженной сенсорной невропатии.

Алкалоиды Барвинка

Большие дозы препарата могут вызвать развитие сенсорной невропатии.

Первым алкалоидом барвинка, предложенным для лечения лейкоза лимфом, является винбластин, однако его применение ограничено из-за токсического влияния на костный мозг. Механизм действия препарата связан с его способностью связываться с молекулами тубулина, тормозить образование митотического веретена деления – блокировать митоз на стадии метафазы. Ограничения в применении винкристина связаны с его нейро-токсичностью. Виндезин оказывает токсическое действие и на костный мозг, и на периферические нервы.

Доза, вызывающая клиническую картину: у большинства пациентов развивается дозозависимая (суммарная максимальная доза 30–50 мг).

Клиническая картина

Первыми симптомами заболевания являются парестезии, боли, гиперестезия в кистях и стопах. По мере прогрессирования заболевания снижаются глубокие рефлексy, на развернутой стадии может отмечаться выраженная слабость в дистальных отделах конечностей. У детей, а также у больных наследственными невропатиями препарат может вызывать быстро развивающуюся тетра-плегию, требующую исключения синдрома Гийена-Барре. Более чем у 1/3 пациентов развиваются вегетативные нарушения, представленные ортостатической гипотензией, запорами, паралитической кишечной непроходимостью, расстройствами мочеиспускания и эректильной дисфункцией. В редких случаях отмечаются глазодвигательные нарушения и паралич голосовых связок. Большинство симптомов регрессирует в течение нескольких месяцев или лет. В редких случаях поражение нервной системы продолжает нарастать после прекращения химиотерапии – так называемый «эффект инерции».

Признаки невропатии, вызванной алкалоидами Барвинка:

- 1) рано развивающаяся утрата сухожильных рефлексов, сопровождающаяся онемением и выраженными парестезиями в дистальных отделах конечностей;
- 2) неловкие движения в кистях, затем в стопах, затем распространяются проксимально;
- 3) возможны крампи в первые дни лечения;
- 4) поражение вегетативных нервов: запор, кишечная непроходимость;
- 5) при приеме больших доз возможно развитие аллопеции;
- 6) ЭНМГ: незначительное снижение скорости проведения по двигательным нервам; снижение амплитуды потенциалов действия чувствительного нерва.

Патоморфология

У человека винкристин вызывает невропатию затухающего ретроградного (*dying back*) типа. У животных при этом преобладают миопатические изменения.

Дегенерация нервного волокна сопровождается образованием сфероидных мембранных тел, содержащих остатки митохондрий, гладкие пузырьки и неровные плотные тела.

Алкалоиды барвинка взаимодействуют с тубулином, вызывая образование кристаллических масс, что приводит к быстрому разрушению микротубулярных структур периферических нервов с отеком быстро и медленно проводящих аксонов. Поражение ЦНС развивается редко, поскольку препараты данной группы плохо проникают через гематоэнцефалический барьер.

Прогноз

Восстановление чувствительности и исчезновение парестезий. Если лечение прекращено при умеренно выраженной мышечной слабости, то восстановление будет полным. Если же в процессе лечения развилась выраженная слабость, полного восстановления силы мышц может не произойти.

Токсические полиневропатии

Среди веществ, вызывающих развитие периферической невропатии, отмечено нейротоксическое действие дисульфид углерода

(промышленный), гексакарбон (растворители), неорганического свинца, фосфорорганических соединения, таллия (крысиный яд), пиридоксина (витамин), а также мышьяка.

Свинец

В начале XX в. свинцовая невропатия часто наблюдалась при тяжелых профессиональных отравлениях. В настоящее время производственный характер отравления встречается редко в связи с осуществлением пристального контроля и разработкой методов, предотвращающих прямой контакт с металлом или его соединениями. Однако, несмотря на запрет использования сви-нецсодержащих красок, бытовое отравление свинцом занимает значительное место во врачебной, в частности педиатрической, практике в связи с использованием

родителями старых игрушек, окрашенных свинцовыми красками. Случаи отравления свинцом описаны при использовании домашней муки, полученной путем промолота в жерновах, покрытых антикоррозийными свинецсодержащими сплавами. Также известны отравления свинцом при использовании металлических консервов, запаянных свинцом. В последнее время на первый план выходит экологический характер отравления – повышение содержания соединений свинца в воздухе, почве и воде.

Токсикокинетика

Соединения свинца могут поступать в организм через желудочно-кишечный тракт, дыхательные пути или через кожу. Следует отметить, что при ингаляционном пути поступления происходит более активное всасывание свинца в организм (в 10–20 раз активнее всасывания через желудочно-кишечный тракт). После всасывания ионы свинца адсорбируются на поверхности эритроцитов и разносятся по всему организму, попадая во все органы и ткани, депонируясь в основном в костной ткани (более 90 %). Особенностью кумуляции свинца является большой период полувыведения – от нескольких лет до нескольких десятилетий. Выделение происходит путем клубочковой фильтрации и через желудочно-кишечный тракт. Летальной дозой чистого свинца считают 0,5 г, для развития хронического отравления достаточно получать 0,0005 г/день. Стоит отметить, что концентрация свинца в крови резко возрастает при ацидозе, в связи с переходом солей свинца в растворимое состояние и вымыванием из основного депо – костной ткани.

Механизм токсического действия: ион свинца взаимодействует с активными центрами ряда ферментов (гексокиназы, лак-тат-, сукцинат-, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, АТФ-азы (мембранной и митохондриальной), щелочной фосфатазы и других ферментов), блокируя их активность и нарушая тем самым цикл трикарбоновых кислот и метаболизм глюкозы в нервной ткани, почках, печени; уменьшает содержание РНК и синтез белка, синтез порфиринов и гема в эритроцитах, нарушает порфириновый обмен. Имеются данные о возможности свинца блокировать по-тенциалзависимые кальциевые каналы, и тем самым вызывает характерный кардио и нейротоксический эффект.

Клиническая картина интоксикации

Выделяют две формы интоксикации свинцом: острую и хроническую.

Для острой формы характерна тошнота, рвота, сильные боли в животе и в области пупка, запор, реже понос. В дальнейшем присоединяются симптомы развившейся свинцовой энцефалопатии: сильная головная боль, возбуждение, тремор, ригидность шейных мышц, судороги, нарушения зрения. При СМП: ликвор выделяется под давлением, определяется цитоз и высокое содержание белка. Рвота вызывает обезвоживание организма.

Хроническая форма заболевания встречается намного чаще. Следует отметить, что у детей хроническая форма свинцовой интоксикации проявляется более скудной симптоматикой, чем у взрослых: отмечается резкое снижение аппетита, рвота, запоры, головные боли, недомогание, бледность кожных покровов. Характерна анемия с измененными эритроцитами и ретикулоцитами. Нарушения гемодинамики и патология почек не обязательны. Часто отмечается отставание. Внешними проявлениями свинцовой интоксикации является наличие на деснах свинцовой каймы.

Для постановки диагноза «свинцовая интоксикация» большое значение имеют следующие лабораторные данные:

- 1) копропорфиурия – резко положительная проба на присутствие копропорфирина в моче;
- 2) наличие в моче L-аминолевулиновой кислоты (ранний признак свинцовой интоксикации);

- 3) повышенное содержание свинца в моче;
- 4) повышенная резистентность эритроцитов к гипотоническим растворам;
- 5) наличие рентгенологических признаков отравления свинцом.

В середине 80-х годов был разработан метод рентгеновской флюоресценции, позволяющий определить содержания свинца в мкг/г костной ткани. Метод основан на способности кадмия-103 индуцировать рентгеновскую флюоресценцию атомов свинца.

Неврологические признаки:

- 1) вялый парез кисти (отмечался у художников, использовавших свинцовые краски);
- 2) отсутствие чувствительных нарушений;
- 3) отсутствие значительного снижения скорости проведения, несмотря на патоморфологическую картину.

Патоморфология

Аксональная дегенерация. В опытах на животных отмечена сегментарная демиелинизация.

Лечение

При остром пищевом отравлении показано промывание желудка. Для этого лучше использовать некипяченое молоко или белковую взвесь с последующим удалением из желудка. Если промывание желудка неэффективно по временным параметрам, назначают солевые слабительные и активированный уголь. В дальнейшем необходимы мероприятия по уменьшению концентрации свинца в плазме. Для этих целей применяют специфические антидоты: унитиол, тетацин кальция или пенецилламин. Принцип действия вышеперечисленных препаратов основан на образовании со свинцом недиссоциирующих водорастворимых соединений, выводимых почками. Унитиол вводят внутримышечно при тяжелых отравлениях свинцом (более 70 мкг/дл крови) в расчете однократной дозы 0,5–1,0 мл 5%-ного раствора на 10 кг массы тела: в первые сутки 4 раза, на вторые сутки 2–3 раза, в последующие дни 1–2 инъекции в день. Унитиол нельзя вводить детям с дефицитом глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, так как у них может быть гемолиз эритроцитов.

Тетацин кальций (CaNa_2 ЭДТА) используют при всех формах отравления свинцом. В тяжелых случаях его назначают одновременно с унитиолом, хотя первая доза последнего должна быть введена за 4 ч до тетацина кальция. Тетацин кальций увеличивает выведение свинца с мочой в 20–50 раз, но только из внеклеточной жидкости, так как в клетки он не проникает. Из мягких тканей, костей, ЦНС выведение свинца увеличивается косвенно.

Вводить тетацин кальций следует внутривенно или внутримышечно; внутрь его вводить нельзя, так как он может увеличить всасывание свинца. В тяжелых случаях его вводят внутривенно капельно в дозе 1500 мг/м^2 на протяжении 6 ч в виде 0,5 %-ного раствора на изотоническом растворе натрия хлорида или глюкозы. При отравлениях средней тяжести и при легких формах его вводят внутривенно в дозе 1000 мг/м^2 . Болюсно его вводят в той же дозе на протяжении 15–20 мин. Внутримышечно его вводят в однократной дозе 175 мг/м^2 в растворе новокаина каждые 4 ч. При назначении препарата постоянно контролируют количество выводимой мочи, остаточный азот и креатинин в крови, функцию печени. При появлении патологических изменений препарат следует временно отменить.

Фосфорорганические соединения (ФОС)

В настоящий момент фосфорорганические соединения широко используются в технике, сельском хозяйстве и медицине. Многие ФОС применяются для получения цветных и редких

металлов, для борьбы с коррозией и отложением солей в технических водах и для многого другого.

Почти все ФОС являются ингибиторами ацетилхолинэстеразы и обладают сильным токсическим действием, ведущим во многих случаях к смертельному исходу. Однако из применяемых ФОС картину периферической невропатии вызывают только инсектициды.

Иногда случаи невропатии отмечаются при приеме трихлор-фона. Лечение атропином, позволяющее длительное время поддерживать жизнь больных, достаточно для развития невропатии. Лечение атропином при отравлении ФОС, позволяющее длительное время поддерживать жизнь больных, достаточно для развития невропатии.

Триортотрезилфосфат (ТОКФ), входящий в состав смазочного масла и сам использующийся в качестве смазочного материала, является причиной многих случаев невропатии. Эпидемии возникали при случайном заражении пищевого масла

Клиника ФОС невропатии

Интоксикация при отравлении ФОС развивается обычно после случайного приема с пищей однократной дозы. Вначале развиваются симптомы острой инактивации холинэстеразы со стороны желудочно-кишечного тракта, фасцикуляция и миоз. Затем следует продромальный период, продолжающийся около 1–3 недель, после которого начинают появляться неврологические симптомы.

Первыми неврологическими симптомами отравления ФОС являются умеренно выраженные парестезии. Симптомы нарушения чувствительности минимальны или отсутствуют.

Спастичность вместе с признаками поражения центрального мотонейрона могут отмечаться вначале либо лишь на фоне восстановления периферической невропатии. Ахиллов рефлекс всегда отсутствует, однако другие сухожильные рефлексы могут отсутствовать либо оказываются повышенными.

При ЭНМГ: нормальная скорость проведения по двигательным нервам при наличии выраженной мышечной слабости. Потенциалы действия чувствительного нерва могут быть снижены по амплитуде или отсутствовать, даже при незначительной утрате чувствительности.

Биохимия поражения нервной системы

Развитие невропатии связывается с инактивацией специфической «нейротоксичной» эстеразы. Химическая структура эстеразы не установлена, но ее активность можно определить в ткани головного мозга. Метод измерения специфической эстеразы ш *VI-go* не разработан. Измерение активности ацетилхолинэстеразы (эритроциты) и псевдохлинэстеразы (плазмы) в крови помогает выявить имевшее место воздействие ФОС в предшествующие несколько недель.

Патоморфология

Аксональная дегенерация в центральных и периферических нервных волокнах.

Лечение

Лечение отравления ФОС проводится атропином и реактиваторами холинэстеразы (пралидоксим). Следует учитывать, что данное лечение не оказывает влияние на развитие невропатии.

Прогноз

Из-за необратимого поражения центральной нервной системы функциональное восстановление может быть плохим и сопровождаться остаточными явлениями в виде спастического па-рапареза.

Таллий

Таллий (Tl) – мягкий металл цвета сливочного масла, быстро окисляется на воздухе. Таллий нашел применение в качестве ро-дентицида (средства для борьбы с грызунами) и инсектицида (средства для борьбы с насекомыми), в производстве оптических приборов, химико-аналитических исследованиях, в ювелирном деле, в диагностике заболеваний миокарда (сцинциграфия). Ацетат таллия иногда используется в качестве эпилятора.

Эпидемиология

Отравление таллием встречаются довольно часто. Иногда таллий обнаруживается в биологических средах при химико-токси-логическом исследовании на свинец, а также как случайная находка при экспертизе живых лиц.

Отравление таллием может произойти транскутанным, перораль-ным и ингаляционным путями. Особенностью отравления таллием является сложность его диагностики до момента появления алопеции.

Токсикокинетика

LD_{min} составляет 12–15 мг/кг, смертельное отравление возникает при приеме более 1,0 г Tl внутрь; LC_{min} более 5нг/мл. Стах около 2 ч после приема внутрь, T_{1/2} до 30 дней, Ae₂₄ 55 % с мочой. После попадания в организм таллий совершает энтероге-патический, энтеро-энтеральный и энтеро-оральный циклы, причем выделение таллия со слюной в 15 раз выше его выделения почками. Распределения таллия в организме также различно: наибольшее депонирование наблюдается в почках, костях, кишечнике, селезенке, минимальное – в мозге. Следует также учитывать, что водорастворимые (ацетат, хлорид) соли таллия более токсичны, чем малорастворимые (йодид).

Механизм токсического действия

Считается, что таллий в организме конкурирует с калием, замещая его в биохимических процессах и постепенно накапливаясь в митохондриях, накапливая цитотоксический эффект. При этом степень нарушения функций органов напрямую зависит от дозы яда, типа экспозиции и пути поступления.

Сердечно-сосудистая система: умеренная гипертензия, тахикардия, боли в сердце, перебои в работе сердца;

Дыхательная система: одышка, кашель, затрудненное дыхание, тяжесть в груди, интенсивные боли в грудной клетке, некар-диогенный отек легких, РДС.

Желудочно-кишечный тракт: анорексия, саливация, стоматит, диарея, гастроэнтероколит, боли в животе, непроходимость кишечника, тошнота, рвота, кровотечения.

Мочевая система: олигурия, протеинурия, азотемия, цилинд-роурия.

Водно-электролитные нарушения: гипохлоремический алкалоз, гипокалиемия, гипокальциемия, гипотоническая дегидратация.

Кровь: тромбоцитопения, анемия, гемолиз, мегакариоцитоз.

Кожа и ее придатки: угревая сыпь(аспе), пигментация волос, характерные линии на ногтях, алопеция, иногда мелкая папулезная сыпь.

ЦНС: снижение настроения, вялость, слабость, парестезии, миалгии, головная боль, бессонница, хореоатетоз, острый интоксикационный психоз, судорожный синдром, кома.

Периферическая нервная система: Поражение двигательной и чувствительной систем, болезненные парастезии, боли в мышцах и суставах. Раннее исчезновение ахилловых рефлексов, другие рефлексы могут быть сохранены или умеренно повышены. Развивается также и поражение черепных нервов, включая зрительные. Часто наблюдаются хореиморфные движения вокруг рта.

Клиническая картина

Острое отравление. Клиническая картина, даже при приеме высоких доз, развивается через определенный промежуток времени (скрытый период отравления) длительностью 12–

24 ч. Выраженная клиническая картина проявляется лишь на 2–3 неделе с момента отравления. Первые признаки интоксикации: тошнота (иногда рвота), общая слабость, бессонница, усиленное слюноотделение, энтерит, температурная реакция неспецифичны, поэтому их часто относят к погрешностям в диете, пищевой токсикоин-фекции или простудным заболеваниям. По мере кумуляции таллия со 2–4 дня развивается умеренная гипертензия, тахикардия, перебои в работе сердца; присоединяются характерные сенсорные нарушения в виде парестезии, онемения рук, губ, сопутствующие парестезиям боли – специфичный признак интоксикации таллием. Скорость и степень формирования болезненных парестезий зависит от тяжести интоксикации.

Наиболее ранние сроки развития сенсорной невропатии – спустя 12 ч с момента отравления. При тяжелой интоксикации наблюдается развитие моторной невропатии с вовлечением черепных нервов, что может осложниться остановкой дыхания. Поэтому необходимо обратить внимание на появление нистагма, скатомы и офтальмоплегии, которые могут предшествовать параличу. Развитию паралича дыхания предшествует боль в грудной клетке, затрудненный вдох. Алопеция развивается лишь на 3–4 неделе с момента отравления и более характерна для подострого или хронического течения интоксикации.

Хроническое отравление. Часто протекает незаметно, пока больной не замечает облысения, изменение окраски волос (волосы чернеют и выпадают), деформацию ногтевых пластин, нарастающую слабость мышц, их атрофию. Впоследствии присоединяется периферическая невропатия.

При хроническом течении желудочно-кишечные симптомы могут отсутствовать, но алопеция обычно развивается.

При электронейромиографии наблюдаются признаки аксональной дегенерации, замедление или незначительное замедление скорости проведения и снижение амплитуды потенциала действия чувствительного нерва.

Патоморфология

Вначале в нервных волокнах образуются каплевидные набухания, обусловленные скоплениями разбухших дегенерирующих митохондрий, которые впоследствии ведут к аксональной дегенерации, которая может ограничиться лишь дистальными частями периферических нервов.

Лабораторная диагностика

Лабораторная диагностика неспецифична: КОС, ЭКГ (признаки гипокалиемии, оценка оксидурации), желательна оценка уровня кальция плазмы. При остром пищевом отравлении проводят рентгенографию кишечника.

Химико-токсикологическая диагностика основана на измерении уровня таллия в моче за 24 ч. Измерение таллия в волосах и ногтях проводят лишь при судебно-химическом исследовании.

Лечение

При острой интоксикации необходимо первоначально стабилизировать состояние больного (восстановление функции дыхания, гемодинамики, купирование судорожного синдрома), провести деконтаминацию контактирующих с таллием поверхностей (промывание, энтеросорбция), устранить дегидратацию, начать лечение антагонистами таллия.

После стабилизации состояния больного необходимо наблюдение функции сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

Инфузионная терапия включает кристаллоидные и коллоидные растворы, при необходимости – переливание крови. Специфической, хотя и оспариваемой, терапией является вве-

дение в просвет ЖКТ ферроцианида железа. Считают, что ферроцианид железа способствует «иммобилизации» внутриклеточного таллия с последующим перераспределением в просвет ЖКТ. При использовании ферроцианида железа необходимо приостановить инфузию калия.

Эффективным является также прием перорально берлинской лазури по 10 мг дважды в день. В норме таллий после выделения в желчь подвергается реабсорбции. Этот цикл можно нарушить с помощью берлинской лазури, в которой таллий замещает калий и затем выводится из организма.

Из общих методов лечения рекомендуется гемосорбция на ранних этапах интоксикации и гемодиализ при наличии признаков поражения почек.

Акриламид

Одним из наиболее важных направлений применения акрила-мида является использование его в качестве жидкого строительного раствора, укрепляющего грунт при строительных работах. Укрепление грунта происходит за счет полимеризации акриламида. Однако часть мономеров может попасть в грунтовые воды, отмечено также и возможность постепенного распада образующегося полимера. Именно использование акриламида в качестве цементирующего вещества является главной причиной загрязнения акриламидом почвы и рядом расположенных грунтовых вод. Еще одним из направлений является использование акриламида в качестве флокулянта при очистке питьевой воды. В пищевых продуктах отмечено образование акриламида в процессе высокотемпературной обработки крахмалсодержащих продуктов, таких как картофель (получение чипсов, картошки фри) и зерновые (при получении крекеров, хрустящих хлебцов). Также отмечено наличие акриламида в табачном дыму и в некоторых косметических средствах.

По классификации IARC (Международного агентства по изучению рака) 1994 г. акриламид относится к группе 2Б (возможные канцерогены для человека). На данный момент доказано, что акриламид оказывает генотоксическое действие, что ведет к развитию рака. Кроме онкогенного действия акриламид поражает нервную систему и приводит к бесплодию.

Акриламид легко всасывается в желудочно-кишечном тракте. Токсическим эффектом для человека обладает лишь мономер ак-риламида.

Клиническая картина невропатии

При хроническом варианте интоксикации неврологическая картина начинает проявляться после нескольких месяцев. Первым симптомом обычно является утрата чувствительности, не сопровождающаяся парестезиями, затем возникает слабость в дистальных отделах, резкое снижение сухожильных рефлексов. При поражении вегетативных нервов наблюдается затрудненное мочеиспускание и обильное потоотделение. При сильном токсическом воздействии невропатии предшествуют нарушения сна и дневная сонливость.

Ведущими проявлениями заболевания являются атаксия и нарушение функции сфинктеров.

ЭНМГ: типичная аксональная невропатия с признаками де-нервации и небольшим замедлением или отсутствием изменений в скорости проведения по двигательным нервам.

Патоморфология

Акриламид вызывает типичную невропатию затухающего ретроградного типа (*Dying back*) с преимущественным поражением миелинизированных волокон. Первыми поражаются первичные кольцевидно-спиральные окончания мышечных волокон, что объясняет чувствительность сухожильных рефлексов к акрила-мидной интоксикации.

Мышьяк

Мышьяк уже длительное время не используется с лечебной целью или в качестве красителя, поэтому острые отравления мышьяком встречаются редко и их причиной чаще всего является ошибочное использование препаратов мышьяка вместо других порошкообразных веществ. Другой причиной отравления может являться преднамеренное использование при суицидальной попытке или попытке убийства.

Различают органические и неорганические соединения мышьяка. К отдельной группе сильнодействующих ядовитых веществ, ввиду своей высокой токсичности, относится мышьяковистый водород (AsH_3).

Токсикокинетика

Трех- и пентавалентные соединения мышьяка быстро и полно всасываются как при алиментарном, так и при ингаляционном пути попадания. Степень абсорбции достигает 90 %. Возможна также и транскутанная абсорбция мышьяка.

Попавшие в кровоток соединения мышьяка неравномерно распределяются по всем тканям организма уже через 15 мин. Альфа-фаза полувыведения составляет не более 2 ч, оставшееся количество элиминируется от 3 ч до 7 дней. Считается, что среднее время полувыведения неорганических соединений составляет около 10 ч, органических достигает 30 ч.

Мишенями для мышьяка при остром отравлении являются печень, почки, мозг; при хроническом отравлении в большей степени страдают легкие, волосы, ногти, т. е. ткани, содержащие высокий процент цистеина. Стоит также заметить, что мышьяк хорошо проникает через фетоплацентарный барьер и может вызывать токсическое поражение плода.

При остром отравлении первично элиминируется от 45 до 60 % введенной дозы, причем 95 % удаляется почками, а 5 % кишечником в течение 4–5 дней с момента принятия. Оставшееся количество яда может задерживаться в организме в среднем на месяц. Незначительное количество яда удаляется с потом и эпителием кожи.

Необходимо отметить роль глутатиона печени как необходимого вещества для биотрансформации мышьяка. Поэтому снижение запаса глутатиона (вследствие приема этанола, парацетамола, голодания и т. д.) может играть драматическую роль при отравлении.

Механизм токсического действия

Механизм действия трех- и пентавалентных соединений мышьяка различен. Действия трехвалентного мышьяка направлено на блокаду пируватдегидрогеназного комплекса, играющего важную роль в гликолитических процессах. Таким образом, трехвалентный мышьяк снижает ресинтез АТФ, образование щавелевоуксусной кислоты из пирувата (нарушает пируватный глюконо-неогенез), что в конечном итоге приводит к гипогликемии. Трехвалентный мышьяк блокирует также активность глутатион-синтетазы, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и глутатионредуктазы, что приводит к развитию дефицита глутатиона в печени и к ухудшению процессов детоксикации мышьяка.

Вследствии нарушения гликолиза нарушается также и синтез ацетилхолина, что является причиной развития периферической невропатии.

Токсикодинамика пентавалентного мышьяка частично обусловлена его восстановлением в трехвалентный. Самостоятельное токсическое действие обусловлено замещением фосфора в его биохимических реакциях вследствие сходства структуры. Пентавалентный мышьяк «включается» в реакции гликолиза, катализируемые ферментом глицеральдегид-3-фосфатдегидрогеназой, в результате чего образуется не 3-фосфоглицерат, а 1-арсено-3-фосфоглицерат, не способный участвовать в образовании АТФ. Более того, образование АТФ-арсената (вместо нативного АДФ) также нарушает нормальный синтез АТФ. Таким образом, мышьяк оказывает повреждающее действие на гликолитические и окислительные процессы, что проявляется клинической картиной отравления в виде полиорганной недостаточности, обусловленной дефицитом энергии, с соответствующей клиникой отравления.

Клиническая картина

Клиническая картина отравления мышьяком зависит от количества принятого яда, его характеристики (органическое или неорганическое соединение), путей поступления в организм и пре-морбидного фона. По времени развития интоксикации различают острую, подострую и хроническую формы.

Клиническая картина острых отравлений соединениями мышьяка складывается из симптомов поражения желудочно-кишечного тракта, сосудистой системы и нервной системы.

Паралитическая, или нервная форма, отравления мышьяком развивается в течение нескольких часов и проявляется глубокими поражениями центральной нервной системы: слабость, головная боль, бред, тонические судороги, потеря сознания, отек мозга, паралич сосудодвигательных дыхательных центров. Если больной выживает, то после латентного периода в 2–3 недели развивается периферическая невропатия. Невропатия проявляется выраженной мышечной слабостью, однако при этом редко обнаруживается распространенное снижение рефлексов. При повторных воздействиях небольших количеств мышьяка развивается дистальная симметричная сенсорно-моторная невропатия, при которой доминируют боли и нарушения чувствительности.

При хронической интоксикации возникает гиперкератоз на поверхности ладоней и подошвенной части стоп, а на животе может проявиться пигментация бляшками в виде дождевых капель.

Биохимическая диагностика

Лабораторная диагностика должна включать анализ деятельности как можно большего числа функциональных систем. Оценка сердечно-сосудистой системы – мониторинговое наблюдение, рентгенография легких в 3-х проекциях, рентгенография органов брюшной полости (неорганические соли дают картину наличия бариевой взвеси), оценка функции почек и печени, при химико-токсикологическом воздействии – экскреция мышьяка с мочой. При острой интоксикации уровень мышьяка в моче при однократном измерении соответствует 50 мкг/л, суточной более 10 мкг/л. Колебание между суточной и однократной экскрецией мышьяка объясняются особенностями его метаболизма. При тяжелой степени интоксикации уровень мышьяка в моче может достигать 198,5 мкг/л. При хронической интоксикации в анализ включаются производные кожи – ногти и волосы. Превышение концентрации мышьяка в волосах и ногтях на 1 мкг/г соответствует отравлению. Следует учитывать тот факт, что рост волос составляет в среднем 0,4 мм/день, ногтей – 0,1 мм/день.

Патоморфология

Аксональная дегенерация. У некоторых больных обнаруживается продолжающаяся дегенерация спустя несколько месяцев после острой интоксикации.

Лечение

Лечение интоксикации препаратами мышьяка включает в себя стабилизацию состояния больного: устранение шока, отека легкого, аритмии, кровотечения, нарушения электролитного баланса; удаление не всосавшегося яда; проведения терапии хелатообразователями, другие методы лечения отравления; раннее назначения парентерального питания.

При лечении аритмии препаратом выбора является лидокаин. Необходимо помнить, что не следует применять препараты, увеличивающие длительность интервала QT (новокаинамид, β -блокаторы). Объем инфузии также следует ограничить по сравнению с обычным назначением в связи с нарушением водно-электролитного баланса.

Оптимальным способом удаления мышьяка из ЖКТ является лаваж кишечника; при обнаружении контуров, сходных по рентгенологическим признакам с бариевой взвесью, про-

ведение этой процедуры становится обязательным. Учитывая особенности ток-сикокинетики соединений мышьяка, перспективным методом удаления этого яда из кишечника является толстокишечный сорб-ционный диализ.

Специфическая терапия хелатообразующими препаратами включает применение унитиола, который также вводят в желудок – 2–3 ампулы (5 мл 5%-ного раствора на стакан воды), образующего нетоксичные комплексы с мышьяком, выводимые почками.

Одновременно для обезвреживания всосавшегося яда внутримышечно вводят унитиол из расчета 0,05 г препарата или 1 мл 5%-ного раствора на 10 кг массы больного: в первые сутки 3–4 инъекции, во вторые – 2–3 инъекции, в последующие 3–7 дней – 1–2 инъекции в сутки. Образующиеся в крови и тканях нетоксичные комплексы унитиола с мышьяком выводятся с мочой.

Еще одним из эффективных хелатообразующих препаратов является Британский анти-Люизити (БАЛ). Применение БАЛ в течение нескольких часов после токсического воздействия может предотвратить возникновение или уменьшить тяжесть невропатии.

При поражениях периферической нервной системы хороший эффект наблюдается при назначении взрослому больному Б-пе-ницилламина (2 г в день в течение 7 дней).

Сероуглерод

Сероуглерод широко применяется в промышленности: производство вискозы и фунгицидов, для вулканизации каучука, как экстрагент. Поэтому токсическое воздействие сероуглерода является профессиональной проблемой. Обычно промышленные гигиенические стандарты таковы, что клинические осложнения встречаются редко. Допустимый критический уровень содержания сероуглерода в большинстве стран составляет 30 мг/м³.

Клинические признаки

В зависимости от времени развития интоксикации различают острую, подострую и хроническую формы.

В случае тяжелого отравления развивается коматозное состояние, которое впоследствии может закончиться смертью. Если больной выходит из комы, у него отмечают признаки токсической энцефалопатии.

При средней степени отравления у больного возникает головная боль, рвота, эйфория, атаксия, возбуждение, сменяющееся сонливостью, подавленностью, общей заторможенностью и снижением памяти.

Стоит отметить, что органические изменения в тканях мозга носят стойкий характер и впоследствии значительно снижают интеллект.

Легкая степень острых и подострых отравлений развивается при воздействии малых концентраций сероуглерода. Поражения ЦНС при легкой форме обратимы и выражаются в виде головной боли, головокружении, склонности к аффектам, состояния легкого опьянения.

Периферическая невропатия возникает при длительном токсическом воздействии низких уровней содержания сероуглерода. Первыми признаками интоксикации являются парестезии и болезненность мышц. Если воздействие сероуглерода на организм не приостановлено, то в дальнейшем развивается слабость мышц в дистальных отделах, угасание сухожильных рефлексов. В патологический процесс могут вовлекаться черепные нервы, при этом наблюдается отсутствие роговичных рефлексов, нарушение функций внешних слоев сетчатки, пигментного эпителия и фоторецепторов, проводящих путей и корковых зрительных центров. В прошлом, когда контроль здоровья рабочих был неудовлетворительный, развивалась более тяжелая интоксикация, проявляющаяся поведенческими нарушениями, депрессией, иногда галлюцинациями и паркинсонизмом.

Патоморфология

Поражение нервной системы связано с рефлекторным воздействием сероуглерода через экстеро- и интероцептивные поля, с которыми он непосредственно вступает в контакт.

Лечение

При *остром отравлении* сероуглеродом необходима, по показаниям, искусственная вентиляция легких, введение лобелина, цититона, кислорода, стимуляция сердечной деятельности (камфора, кофеин, строфантин), внутривенное введение 40 %-ного раствора глюкозы с тиаминотропом и аскорбиновой кислотой.

При *хроническом отравлении* показано назначение бромидов с валерианой, элениум, витамины группы В, внутривенное введение глюкозы и изотонического раствора натрия хлорида, инъекции прозерина, нивалина или галантамина, физиотерапия.

Гексакарбоны

В настоящее время гексакарбоны широко используются в качестве растворителей в быту и промышленности. У большинства гексакарбонов отмечен эйфоризирующий эффект, что стало причиной возникновения интоксикаций, вызванных преднамеренным употреблением гексакарбонов для получения удовольствия – токсикомания. Однако только два представителя этой группы способны вызвать периферическую невропатию: п-гексан и метилбутилкетон. Причиной их токсичности является образование нейротоксичного метаболита 2,5-гексанедион. Полиневропатия развивается только при действии высоких уровней содержания токсина.

Клинические признаки

Первым признаком интоксикации гексакарбонами является невыраженное нарушение чувствительности. При дальнейшем применении вещества развивается слабость и последующая атрофия мышц дистальных отделов конечностей. Отмечено также прогрессирование невропатии в течение нескольких месяцев после прекращения контакта с гексакарбонами. Также следует учитывать, что на фоне улучшения периферической невропатии могут проявляться признаки спастичности, указывающие на поражение ЦНС.

При ЭНМГ исследовании отмечается снижение скорости проведения.

Патоморфология

«Гигантоаксональная» *невропатия*. Причиной гигантоаксональной невропатии является накопление нейрофиламентов, приводящее к дилатации аксонов, наиболее выраженной в проксимальных участках перехватов Ранвье. Вокруг набухших участков аксонов происходит вторичный распад миелина. Эти изменения носят распространенный характер и предшествуют наступлению полной дегенерации аксона. Они обнаруживаются при биопсиях икроного нерва у пораженных субъектов и поэтому имеют диагностическое значение.

Гигантоаксонные изменения отмечаются также в нервных путях в спинном мозге, продолговатом мозге и мозжечке. Но в этих случаях полная дегенерация нервных волокон встречается менее часто, чем в периферических нервах.

Диагноз

Ставится на основании данных анамнеза (токсикомания), биопсии нервов (гигантские опухолевидные разрастания аксонов с включениями нейрофиламентов).

Лечение

Прекращение контакта с гексакарбонами. **Алкогольная полиневропатия**

Развитие полиневропатии при приеме алкоголя отмечено врачами уже сравнительно давно. Еще в 1787 г. Летсомом были описаны симптомы поражения периферической нервной системы, связанные с избыточным употреблением алкоголя. На данный момент алкогольная невропатия встречается примерно у 9 % больных хроническим алкоголизмом, при этом у 30–50 % больных носит субклинический характер поражения.

Хроническая алкогольная полиневропатия

Неврологическая картина хронической алкогольной полиневропатии представлена медленно прогрессирующим поражением чувствительной, двигательной и вегетативной систем, а также нарушением функции равновесия.

Расстройства чувствительности развиваются по типу перчаток и носков. На поздних этапах заболевания к расстройству чувствительности присоединяются парезы и гипотрофия дистальных отделов конечностей, выпадение сухожильных рефлексов вследствие нарушения проприорецептивной чувствительности, а также мышечной слабости. Поражение вегетативных волокон проявляется дисфагией и дисфонией за счет вовлечения гортанных ветвей блуждающего нерва, импотенцией и апноэ во сне.

Острая алкогольная полиневропатия

Острая алкогольная невропатия развивается примерно в течение 2–4 недель.

Неврологическая картина острой алкогольной невропатии представлена вялым тетрапарезом, сопровождающимся арефлексией, гипестезией и парестезией по типу «носков» и «перчаток». При электронейромиографии обнаруживается поражение периферических нервных волокон по типу аксонопатии. При биопсии обнаруживается дегенерация миелинизированных и немиелинизированных нервных волокон.

При лабораторных исследованиях:

- 1) цереброспинальная жидкость – без отклонений в составе;
- 2) кровь – отсутствие витаминов группы В, а также отсутствие антиганглиозных антител.

Лечение

Отказ от алкоголя, устранение гиповитаминоза.

Диабетическая полиневропатия

Сахарный диабет – заболевание, проявляющееся повышением уровня глюкозы в крови. По данным ВОЗ, количество больных сахарным диабетом превышает 150 млн человек. Различают сахарный диабет первого и второго типов. Сахарный диабет первого типа возникает вследствие аутоиммунного поражения поджелудочной железы. Данный тип диабета требует постоянной терапии инсулином и составляет 5–10 % от всех форм. Причиной сахарного диабета второго типа является нарушение секреции инсулина.

Диабетическая полиневропатия занимает первое место среди осложнений сахарного диабета – около 70 % поражений периферической нервной системы приходится именно на полиневропатию. При первичной постановке диагноза сахарный диабет выраженная клиническая картина полиневропатии отмечается примерно в 8 % случаев, через 20 лет болезни уже у 40 % пациентов, а через 25 – у 50 %. С учетом скрытых форм, среди больных СД 1-го типа полиневропатия встречается в 54 % случаев, а среди СД 2 типа – в 45 % случаев. В среднем, диабетическая полиневропатия проявляется через 9 лет с момента начала заболевания. Факторами риска для развития диабетической полиневропатии являются возраст пациента, продолжительность заболевания, курение, артериальная гипертензия, атеросклероз, наличие нефропатии и пролиферативной ретинопатии.

Развитие полиневропатии начинается как генерализованная бессимптомная дисфункция периферических нервных волокон. Первыми симптомами является снижение скорости прове-

дения возбуждения, уменьшение реакции сердца на гипервентиляцию или пробу Вальсальвы, снижение или отсутствие ахиллового рефлекса, уменьшение или потеря вибрационной чувствительности на больших пальцах ног. Дальнейшее развитие невропатии приводит к развитию гипестезии всех видов чувствительности в дистальной части нижних конечностей.

Субъективные симптомы при диабетической полиневропатии разделяются на позитивные и негативные. К негативным относятся симптомы, отражающие функциональную недостаточность периферических нервов – снижение тактильной и болевой чувствительности, сенсорную атаксию, слабость и атрофию мышц, вегетативные нарушения (импотенция, гастропарез, ортостатическая гипотензия). К позитивным симптомам относят парестезии («мурашки», покалывание), чувство стянутости, онемение, боль, аллодинию, болезненность мышц голени при пальпации.

Лечение сахарного диабета заключается в стабилизации уровня глюкозы в крови, а также восстановлении нарушений белкового и жирового обменов. Регуляция уровня глюкозы в крови осуществляется назначением больному диеты, а больным СД 2 типа с ожирением – физических нагрузок. Также применяются препараты, уменьшающие уровень сахара в крови (инсулин, ингибиторы α-глюкозидазы, бигуаниды, производные сульфонилмочевины, тиазолидиндион).

Классификация

На данный момент не существует общепринятой классификации диабетических полиневропатий. В настоящее время наиболее распространенной и удобной для использования считается клиническая классификация Р. Тпотав и Б. ТпотИшоп, предложенная в 1993 г.

I. Симметричные полиневропатии:

- 1) сенсорная или сенсомоторная полиневропатия;
- 2) вегетативная невропатия;
- 3) симметричная проксимальная моторная невропатия нижних конечностей.

II. Фокальные и мультифокальные невропатии:

- 1) краниальные невропатии;
- 2) межреберная мононевропатия и мононевропатии конечностей;
- 3) асимметричная моторная невропатия нижних конечностей.

III. Смешанные формы.

Учитывая большой период времени, прошедший с момента написания данной классификации, следует остановить внимание и на более современных ее вариантах:

I. Симметричные невропатии, связанные с поражением длинных волокон:

1) диабетическая полиневропатия (симметричная дистальная сенсомоторная полиневропатия с преимущественным поражением нижних конечностей и вегетативными нарушениями);

- 2) диабетическая полиневропатия малых волокон со значительной потерей массы тела;
- 3) диабетическая пандисавтономия;
- 4) гипогликемическая полиневропатия.

II. Асимметричные невропатии, не связанные с поражением длинных волокон:

1) диабетическая люмбосакральная плексорадикулярная невропатия (проксимальная моторная невропатия, диабетическая амиотрофия, синдром брунса-гарланда, невропатия бедренного нерва);

2) диабетическая тораколумбальная радикулоневропатия (туловищная радикулопатия, мононевропатии межреберных нервов);

- 3) туннельные невропатии;
- 4) плечевая плексопатия;
- 5) невропатии глазодвигательных нервов;
- 6) ишемические мононевропатии нижних конечностей.

Дифференциальный диагноз

Сложность диагностики диабетической невропатии состоит в том, что ни одна из форм диабетической невропатии не имеет уникальных клинических, электрофизиологических и патолого-анатомических признаков. Кроме того, около 10 % больных сахарным диабетом страдают невропатиями недиабетической природы. Поэтому необходимо дифференцировать диабетические невропатии со следующими заболеваниями:

- 1) воспалительными (сенсорная полиганглиопатия: паранео-пластическая или связанная с системными заболеваниями соединительной ткани – болезнью Шегрена, комплексом Сикка, идиопатическими болезнями);
- 2) васкулитами;
- 3) хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатией;
- 4) моноклональной гаммапатией (моноклональные гаммапатии неизвестной этиологии, множественная миелома, первичный амилоидоз);
- 5) инфекционными (спинная сухотка, лепра, нейроборрелиоз, ВИЧ-инфекция);
- 6) метаболическими (уремия, гипотиреоз, хронический гепатит);
- 7) алиментарными (дефицит витаминов группы В, алкогольные интоксикации);
- 8) токсическими.

Особенностью диабетических полиневропатий является преобладание сенсорных нарушений над моторными, преимущественное поражение нижних конечностей, наличие электрофизиологических признаков аксонопатии.

Критерии постановки диагноза диабетическая полиневропатия

1. Наличие сахарного диабета.
2. Продолжительная хроническая гиперволемия, вызванная основным заболеванием.
3. Наличие дистальной симметричной сенсомоторной полиневропатии нижних конечностей.
4. Отсутствие признаков, указывающих на какое-либо другое неврологическое заболевание.

По степени тяжести диабетическая полиневропатия подразделяется на следующие стадии:

- N0 – отсутствие клинических и электрофизиологических признаков полиневропатии;
- N1a – асимптомная полиневропатия (нарушение проведения возбуждения по двум и более нервам и снижение реакции сердечного ритма на дыхательную пробу);
- N1b – критерии N1a в сочетании с клиническими признаками полиневропатии или патология, выявляемая при количественной оценке чувствительности;
- N2a – умеренная полиневропатия с наличием чувствительных, вегетативных или двигательных расстройств. Парез тыльных сгибателей стопы менее 50 % (пациент может ходить на пятках);
- N2b – выраженная полиневропатия с парезом тыльных сгибателей стопы более 50 % (пациент не может ходить на пятках);
- N3 – инвалидизирующая полиневропатия.

Патогенез диабетической полиневропатии

Существует несколько механизмов развития диабетической полиневропатии.

1. Накопление эндоневрального сорбитола и фруктозы вследствие активации пентозофосфатного пути утилизации глюкозы. Это приводит к конкурентному снижению концентрации аксонального миоинозитола, что впоследствии вызывает ограничение оборота фос-

фатидилинозитола и уменьшение активности аксональной Na⁺, K⁺-АТФазы. В результате происходит нарушение аксонального транспорта, развивается аксонопатия.

2. Еще одним последствием гипергликемии является повышение тонуса сосудов нервов (*vasae nervorum*) вследствие нарушения эн-дотелиального расслабления. Нарушение расслабления вызвано снижением активности оксида азота (NO) субстанции Р и кальцито-нин-генсвязанного пептида, а также за счет уменьшения образования простагландина Е и простаглицлина. Повышенный тонус сосудов приводит к гипоксии кровоснабжаемых нервов, в дальнейшем гипоксия усугубляется открытием артериовенозных шунтов и снижением артериального притока вследствие действия инсулина. Вследствие гипоксии происходит активация перекисного окисления липидов и дальнейшее повышение тонуса сосудов. Вследствие всего вышеперечисленного происходит развитие невропатии.

3. В инсулиннезависимых тканях (к которым относится и нервная ткань) вследствие гипергликемии происходит усиление процессов неферментативного гликозирования белков, что приводит к нарушению структуры и функции внутриклеточных ферментов, патологическим изменениям экспрессии генов, изменению структуры и свойств межклеточного вещества и клеточных рецепторов. В результате происходит изменение и извращение биохимических реакций.

4. Снижение синтеза нейротрофических факторов в органах-мишенях и глиальных клетках, аксонального транспорта, нарушение биологического действия на рецепторном уровне, а также гибель шванновских клеток в результате гипергликемии.

5. Нарушение структуры клеточных мембран белков-рецепторов и миелиновых оболочек вследствие нарушения метаболизма жирных кислот.

6. Нарастание эндоневральной гипоксии вследствие нарушения метаболизма простагландинов. Например, при снижении синтеза простагландина Е происходит нарушение эндотелиозависимого расслабления стенки сосудов нервов, а также нарушение распространения потенциала действия вследствие нарушения регуляции активности Na⁺, K⁺-АТФазы.

7. Ишемия и локальная гипоксия приводит к нарушению аксонального транспорта при СД, что приводит к истощению внутриклеточных запасов АТФ. Активация пентозофосфатного пути вызывает истощение внутриклеточного миоинозитола, а неферментативное гликозилирование белков (тубулина) нарушение цитоскелета аксона.

Лечение диабетической полиневропатии

Основным направлением в лечении заболевания является снижение уровня глюкозы в крови. Существует множество моделей патогенетического лечения диабетической полиневропатии у животных (миоинозитол, ингибиторы альдозоредуктазы, аминогуанидин). Однако их клинические испытания показали их несостоятельность, а иногда и токсичность для человека. В настоящее время ведется разработка новых препаратов этого ряда. Проводятся эксперименты по эффективности препаратов, влияющих на метаболизм простагландинов и нейротрофических факторов.

Хороший клинический эффект наблюдается при добавлении в рацион больных жирных кислот, а также при проведении анти-оксидантной терапии.

Патогенез и лечение болевого синдрома при диабетической невропатии

На данный момент выделяется три вида болевой чувствительности: ноцицептивная, невропатическая и психогенная. При диабетической невропатии боль может быть ноцицептивной (тункальная боль), а также невропатическая. Возникновение гиперестезии наблюдается при диффузном повреждении толстых миелинизированных волокон, а собственно боль в результате дисфункции тонких миелинизированных и немиелинизированных волокон.

Лечение заключается в устранении основной причины – гипергликемии. Установлено, что при нормализации уровня глюкозы в крови происходит регрессия болевого синдрома вплоть до его полного исчезновения. Одним из вариантов лечения является устранение депрес-

сии у больных. В этом случае подойдет использование трициклических антидепрессантов как по отдельности, так и в сочетании с фенотиразином.

Успешное применение в лечении диабетической невропатии нашли и антиконвульсанты – фенитоин и карбамазепин, принцип действия которых, как и у антиаритмических препаратов I класса, заключается в стабилизации мембран нейронов за счет блокады Na^+ -каналов. Антиконвульсанты и антиаритмические препараты проявили свою эффективность при купировании стреляющих и жгучих болей, чувстве жара и покалывания, а ионофорез лидокаина уменьшает боль при межреберной невропатии. Стоит отметить меньшее число побочных эффектов при лечении антиаритмическими препаратами, чем при лечении антиконвульсантами.

Применение капсаицина показало свою эффективность в лечении поверхностных жгучих и колющих болей при отсутствии серьезных побочных эффектов. Однако часть пациентов бывает вынуждена прервать лечение на первой неделе из-за непереносимости чувства жжения, вызываемое препаратом. Механизм действия препарата заключается в селективной стимуляции не-миелинизированных С-волокон, вызывающей высвобождение и истощение запасов субстанции Р и других нейротрансмиттеров из нервных окончаний.

При исследовании сосудорасширяющих препаратов (пенто-ксифиллин), а также чрескожная электростимуляция, акупунктура и другие физиотерапевтические методы лечения показали их малую эффективность, а часто и неэффективность в купировании болевых симптомов.

Проксимальная диабетическая невропатия

Данное заболевание носит, в основном, острый характер, развивается у пожилых больных, страдающих инсулиннезависимым сахарным диабетом. Причиной развития данной формы является плохой контроль над уровнем сахара.

Клиническая картина: острый или подострый болевой синдром, слабость и атрофия мышц тазового пояса и бедер, потеря массы тела и депрессия. Болевой синдром локализуется обычно в бедрах, иногда охватывает ягодицы, живот и поясничную область, часто усиливается ночью, при кашле, чихании, движениях в пояснице. Заболевание начинается с одной ноги, однако через несколько месяцев происходит вовлечение и второй конечности. Наблюдается снижение или исчезновение коленных рефлексов на пораженной стороне с сохранением ахилловых. Чувствительные нарушения представлены гипералгией, парестезиями и гиперестезией на бедрах.

Прогноз: хороший восстановление происходит в течение 3–12 месяцев. Возможны рецидивы.

Проксимальная диабетическая невропатия верхних конечностей встречается редко.

ЭНМГ признаки:

1) ранние: усиление спонтанной активности мышечных волокон, снижение амплитуды потенциала действия двигательных единиц.

2) при длительном течении заболевания амплитуда потенциала действия двигательных единиц снижается, иногда потенциалы действия приобретают полифазный характер, что может привести к ошибочной диагностике миопатии. Лечение:

3) нормализация уровня глюкозы в крови;

4) купирование болевого синдрома (анальгетики, ацетаминофен и кодеин фосфат, трициклические антидепрессанты);

5) с осторожностью глюкокортикоиды в тяжелых и острых случаях.

Диабетическая тораколумбальная радикулоневропатия

По механизму развития данный вид невропатии очень похож на проксимальную моторную диабетическую невропатию. Это позволяет отнести оба состояния к одной патофизио-

логической группе осложнений сахарного диабета – синдром Брунса-Гар-ланда. При этом выделяется три типа синдрома Брунса-Гарланда: нижний (моторная невропатия нижних конечностей), средний (торако-люмбальная радикулоневропатия) и верхний (проксимальная моторная невропатия верхних конечностей).

Тораколюмбальная невропатия развивается у больных как первого, так и второго типов сахарного диабета в среднем и пожилом возрасте, чаще у мужчин. Заболевание начинается обычно остро, но возможно и медленное прогрессирование.

Ведущими симптомами являются боли ноющего или жгучего характера, иногда стреляющие боли. Боль носит опоясывающий характер в грудной или брюшной стенке. Чаще боль односторонняя, усиливается в ночное время суток.

При неврологическом исследовании – гипестезия и гиперестезия в зоне соответствующего дерматома. Электромиографическое исследование выявляет денервационную активность в межреберных мышцах, мышцах брюшной стенки и паравerteбральных мышцах.

Прогноз: благоприятный.

Лечение: контроль уровня сахара в крови, купирование болевого синдрома, при длительном течении – иммуномодулирующая терапия.

Диабетическая невропатия краниальных нервов

Наиболее часто среди данной формы невропатии встречается невропатия глазодвигательных нервов. Заболевание развивается у пожилых пациентов, длительно страдающих сахарным диабетом. Невропатия III пары черепных нервов развивается остро в течение нескольких часов и проявляется головной болью, не купируемой анальгетиками. У больного наблюдается двоение, птоз и мидриаз. Восстановление полное или почти полное происходит в период от нескольких дней до нескольких месяцев.

Второй по частоте возникновения является невропатия лицевого нерва. Заболевание развивается остро и проявляется односторонней слабостью мимических мышц, сопровождающейся болью, иногда нарушением вкуса и гиперакузией.

Лечение: строгий контроль уровня сахара в крови, преднизолон в течение 10–14 дней.

Гипогликемическая полиневропатия

Данный вид невропатии стал наблюдаться с началом использования инсулина в качестве средства лечения гипергликемической комы. Как оказалось, в дальнейшем введение инсулина может оказать больший негативный эффект на ЦНС, чем гипергликемия.

Причиной развития гипогликемической невропатии могут являться инсулинома, терапия большими дозами инсулина. ГП представляет собой симметричную дистальную, преимущественно моторную полиневропатию. Характерным для больных является атрофия мелких мышц кистей. Дебютирует ГП обычно с сенсорных расстройств в виде жжения и покалывания в кистях и стопах. Далее присоединяются слабость и похудание дистальных мышц конечностей, снижение сухожильных рефлексов. Сенсорные расстройства в виде гипестезии по типу «носков» и «перчаток» часто больными игнорируются из-за серьезных церебральных когнитивных расстройств.

При электромиографическом исследовании выявляется снижение амплитуды ПД по двигательным нервам; скорость проведения возбуждения и латентные периоды Р-ответа обычно не страдают. При исследовании сенсорных волокон ПД часто не регистрируются. Патологоанатомическое исследование выявляет признаки аксонопатии и поражения нейронов передних рогов спинного мозга.

Прогноз: после нормализации уровня гликемии парезы, боль и гипестезия обычно регрессируют, атрофии и парестезии могут оставаться.

Гидроцефалия

Гидроцефалия – состояние, характеризующееся увеличением объема цереброспинальной жидкости в полости черепа. Она возникает вследствие дисбаланса между продукцией и абсорбцией ликвора: абсорбируется ликвора меньше, чем его образуется. Причиной такого состояния может стать обструктивный процесс в желудочках, либо в субарахноидальном пространстве. Гидроцефалия является следствием различных заболеваний или травм головного мозга и его оболочек.

Классификация

Существует множество различных классификаций. Наибольшее распространение получила классификация, предложенная А. А. Арендтом. В ней гидроцефалия рассматривается в зависимости от времени возникновения, течения, локализации и характера нарушения функции ликворного аппарата.

По времени возникновения различают врожденную и приобретенную гидроцефалию, *по течению* – острую и хроническую.

По локализации разделяют наружную и внутреннюю гидроцефалии. При наружной гидроцефалии наблюдается избыточное скопление цереброспинальной жидкости преимущественно в субарахноидальном пространстве, а при внутренней – в желудочках головного мозга. Также встречается смешанная внутренняя и наружная гидроцефалия, которую, как правило, называют общей.

По характеру нарушения функций ликворного аппарата принято различать сообщающуюся и несообщающуюся гидроцефалию. Несообщающаяся гидроцефалия обусловлена процессом, вызывающим закупорку желудочковой системы. Она, в свою очередь, бывает врожденная и приобретенная. К приобретенной относятся: опухоли, чаще всего опухоли четвертого желудочка, такие как медуллобластома или эпендимомы, хотя другие опухоли также могут вызывать развитие гидроцефалии. К врожденной относятся: стеноз водопровода, вызванный наличием перегородки или истинным сужением (в случаях врожденного стеноза характерен малый размер задней черепной ямки); синдром Денди-Уолкера, который характеризуется кистозной дилатацией четвертого желудочка (в развитии этого порока играет роль атрезия отверстий Мажанди и Лушки, возникающая в период эмбриогенеза); доброкачественные внутричерепные кисты (арахноидальная и эпендимальная кисты); гидроцефалия, сплетенная с Х-хромосомой, относится к очень редким формам врожденной гидроцефалии и встречается только у мужчин. Сообщающаяся гидроцефалия возникает при препятствии тока ликвора дистальнее выхода из четвертого желудочка или на уровне пахионовых грануляций. Она, в свою очередь, тоже делится на врожденную и приобретенную. К приобретенной относят: тромбоз вен (частичным стенозом венозного синуса может быть объяснено сохранение гидроцефалии у больных после удаления опухоли задней черепной ямки); карциноматозный менингит (как результат поражения опухолевым процессом базальной цистерны); травма, сопровождающаяся субарахноидальным кровоизлиянием с последующим воспалением паутинной оболочки. К врожденной сообщающейся гидроцефалии относятся: воспаление лептоменинкса; платибазия (базиллярная импрессия).

Отдельную группу также выделяют *функциональную гидроцефалию*. Она может развиваться в результате гиперсекреции ликвора при папилломе ворсинчатого сплетения. Такая опухоль и сама по себе может закупорить желудочковую систему, приводя к развитию несообщающейся гидроцефалии. В других же случаях небольшие кровоизлияния из таких опухолей могут привести к обструкции субарахноидального пространства – таким явлением и объясняются случаи сохранения гидроцефалии после удаления опухоли.

1. *Гидроцефалия ex vacuo* – увеличение желудочковой системы из-за атрофии мозговой ткани. Это состояние не является истинной гидроцефалией, так как продукция ликвора эквивалентна его абсорбции. При радиологическом исследовании обнаруживается увеличение размеров желудочков в сочетании с признаками атрофии (расширение борозд). Размеры головы

пациента, как правило, меньше нормы (в зависимости от возраста) и ее рост несколько замедлен.

2. *Нормотензивная гидроцефалия* – наиболее часто наблюдается у взрослых, нежели в детском возрасте. При этой форме гидроцефалии ликворное давление не повышено. Такое состояние возникает при неполной блокаде путей абсорбции ликвора, это позволяет ликворному давлению удерживаться в физиологических пределах. Со временем перерастяжение нервных волокон может привести к истончению белого вещества мозга.

Этиология и патогенез

Наиболее часто гидроцефалия наблюдается после перенесенных инфекционных заболеваний (например, гнойный эпидемический цереброспинальный менингит, вторичные менингиты, менингоэнцефалиты) – т. е. причиной является спаечный процесс, который образуется после перенесенной нейроинфекции, а также травмы головы. Помимо всего вышеперечисленного, причиной возникновения гидроцефалии могут служить опухоли мозга, врожденные аномалии мозга и его оболочек (недоразвитие мозга, мозговые и спинномозговые грыжи и т. д.). Кроме того, гидроцефалия может возникнуть вследствие затруднения оттока крови из полости черепа (различные патологии венозной системы, тромбоз синусов, сдавление рубцами и спайками отводящих вен), а также при гипертензии, заболеваниях почек и паразитарных поражениях головного мозга. Все эти вышеперечисленные причины могут привести к нарушению резорбции и циркуляции цереброспинальной жидкости или к избыточной ее секреции.

Патоморфология

Морфологические изменения в головном мозге и его оболочках при гидроцефалии зависят как от основного заболевания, которое непосредственно привело к развитию гидроцефалии, так и от длительного повышенного внутричерепного давления. Как правило, наблюдается расширение полостей желудочков, чаще всего боковых, это происходит за счет увеличения в них количества цереброспинальной жидкости. При различных формах гидроцефалии полости желудочков расширены симметрично, с окклюзией межжелудочковых отверстий водопровода мозга.

Асимметричное расширение желудочков чаще всего наблюдается либо на стороне травмы, либо при закупорке одного из межжелудочковых отверстий. Прогрессирующее увеличение желудочков приводит к атрофии мозговой ткани, происходит уплощение извилин и сглаживание борозд мозга. Прежде всего, изменению подвергается белое вещество мозга, мозолистое тело и свод. Изменение серого вещества при гидроцефалии наблюдается только при тяжелых, запущенных случаях и при травмах. При врожденной гидроцефалии может наблюдаться нарушение строения коры головного мозга. Атрофия нервной ткани при гидроцефалии происходит при сдавлении капилляров мозга вследствие высокого внутричерепного давления. Ярко выраженная астроцитарная реакция в белом веществе при гидроцефалии является плохим прогностическим признаком. Помимо изменений со стороны ткани мозга при гидроцефалии наблюдаются также изменения и со стороны сосудистых сплетений, эпендимы желудочков и его оболочек. Как правило, наблюдается атрофия сосудистых сплетений с фиброзным перерождением их соединительно-тканной основы и гибелью эпителия. При гидроцефалии, которая развивается после перенесенных инфекционных заболеваний, выявляются признаки гранулематозного эпендиматита. При этом мозговые оболочки резко утолщены, мутны и отечны. Отмечается их фиброз, сращение в области базальных цистерн основания мозга, большого затылочного отверстия и апертур IV желудочка. В оболочках выявляются воспалительные инфильтраты. При гидроцефалии, которая возникла в результате черепно-мозговой травмы, в мозге находят следы бывших кровоизлияний, рубцы в местах некрозов мозговой ткани, спайки

в области путей оттока цереброспинальной жидкости и т. д. В сосудах головного мозга при гидроцефалии обнаруживаются признаки артериосклероза с гиалинозом сосудов.

Клиника

Клиническая картина гидроцефалии очень многообразна. Различают две стадии заболевания: прогрессирующую и стабилизовавшуюся. Прогрессирующая стадия в фазе острого прогрессирования имеет симптомы заболеваний, которые привели к развитию гидроцефалии. В фазе хронического прогрессирующего состояния этих симптомов уже не наблюдается.

Врожденную гидроцефалию у новорожденных можно заподозрить при наличии следующих признаков: патологически большая голова, тонкая кожа, парез взора вверх («симптом заходящего солнца»), выбухание вен скальпа, расхождение швов черепа, выбухание родничка. Последующая диагностика у детей раннего возраста должна опираться на следующие симптомы: непропорционально быстрое увеличение размеров головы (темпы роста превышают средние отклонения от нормальных значений), выбухание или напряжение переднего родничка и отсутствие его пульсации; показатели развития ребенка отстают от нормальных, либо не достигают нормы; звук «треснутого горшка» при перкуссии черепа; расхождение швов черепа; симптом «заходящего солнца»; отек сосков зрительных нервов.

Дети с врожденной или развивающейся в раннем возрасте гидроцефалией малоподвижны, у них наблюдается ожирение, а в терминальной стадии – резкое похудание. Отличительным симптомом является форма головы – шарообразная, увеличена в размерах (до 60 см и более), большой нависающий лоб, глубоко расположенные глазницы, полуприкрытые глаза, оттопыренные уши. Кожа головы очень истончена; обильно развитая венозная сеть сильно просвечивает. Черепные швы расширены, роднички увеличены, выбухают и сильно напряжены, кости истончены. Из-за податливости черепа у таких больных детей симптомы гипертензии наблюдаются крайне редко. Часто встречаются параличи краниальных нервов, в частности, снижение остроты зрения в связи с атрофией зрительных нервов. В ногах, как правило, наблюдается спастичность. В наиболее тяжелых случаях гидроцефалия приводит к умственной отсталости.

Гидроцефалия взрослых характеризуется следующими симптомами: повышенное внутричерепное давление: головная боль, рвота, головокружение. Заболевание, которое возникает в возрасте после 18 лет, увеличением размеров головы, как правило, не сопровождается. Рентгенограммы черепа различны, это зависит от возраста, в котором развилась гидроцефалия. У взрослых отмечается разрушение турецкого седла, усиление пальцевых вдавлений по своду черепа.

При гидроцефалии могут возникать различные неврологические нарушения. Чаще всего возникает поражение одного из черепных нервов, а также всевозможные двигательные расстройства. Возникают эпилептические припадки всевозможных форм. Все эти симптомы встречаются в различных сочетаниях и с различной степенью выраженности. Их многообразие обусловлено тем, что вероятна как различная локализация процесса, который привел к гидроцефалии, а также распространенность этого процесса, так и разная степень поражения головного мозга и его оболочек. Но чаще всего при гидроцефалии наблюдаются поражения со стороны зрительных нервов и вестибулярного аппарата.

Сильное снижение остроты зрения, вплоть до полной слепоты, изменение полей зрения, атрофия зрительных нервов возникают в результате гипертензии и непосредственного сдавления зрительных путей расширенным III желудочком.

Наиболее распространенным признаком неврологического нарушения при гидроцефалии является нарушение вестибулярного аппарата. Больные жалуются на постоянные приступы головокружения, шума в ушах, в голове. При обследовании обнаруживается крупномасштабный нистагм. При проведении экспериментальных проб обнаруживается нарушение калорического и вращательного нистагма.

Со стороны двигательных расстройств наиболее часто проявляются пирамидные и мозжечковые расстройства, намного реже подкорковые. Также могут наблюдаться параличи, парезы конечностей, нарушение тонуса, расстройство рефлексов, координации движений, походки, а также спастические контрактуры. Мозжечковые расстройства характерны для окклюзии ликворных путей на уровне задней черепной ямки. У детей раннего возраста наблюдается задержка в развитии моторики – способность держать головку, стоять, сидеть, ходить.

При поражении диэнцефальных отделов головного мозга наблюдается снижение основного обмена, а также нарушаются водный, углеводный, жировой обмены, возможно также нарушение терморегуляции, сна. Возникает булимия, повышенная потливость, а иногда даже мраморность и сухость кожи. Основная причина возникновения всех этих расстройств – одновременное нарушение функции всех вегетативных центров в результате длительной внутрижелудочковой гипертензии. При сдавлении гипофиза появляются симптомы дисфункции эндокринных органов.

При гидроцефалии возникают различные психические расстройства, которые условно можно разделить на две основные группы: состояния интеллектуальной недостаточности и нарушения личности. К первой группе относятся различные формы расстройств, от легкой, вероятней всего обратимой задержки психического развития до олигофрении с различной степенью умственной отсталости, иногда даже до идиотии. У детей, как правило, наблюдается неглубокий интеллектуальный дефект – дебильность. Тяжелая форма гидроцефалии часто сопровождается тяжелой формой умственной отсталости. Но четкой параллели между степенью гидроцефалии и формой умственной отсталости не существует. При гидроцефалии, как правило, олигофрения характеризуется атипичностью. Очень редко у больных наблюдается нормальный интеллект.

При гидроцефалии намного чаще, чем интеллектуальная недостаточность, встречается нарушение личности (нарушение эмоционально-волевых свойств характера). Самыми распространенными являются преобладание повышенного настроения (эйфория), иногда даже со склонностью к «черному» юмору, а также быстрый переход от эйфории к апатии (подавленному настроению), пассивность, бездеятельность. У детей, страдающих гидроцефалией, наблюдается отсутствие типичной для их возраста детской живости, они не проявляют интереса к общению со сверстниками, у них отсутствует привязанность к родственникам. При латентной гидроцефалии наблюдается неустойчивость настроения, склонность к дисфориям, неврозоподобные настроения и т. д. Под влиянием различных воздействий, а также при увеличении внутричерепного давления у таких больных может возникать состояние возбуждения со злостью и агрессивным поведением.

В подростковом возрасте под влиянием инфекций, всевозможных физических и психических травм могут возникать эпизодические и периодические психозы с нарушением сознания, бредовыми идеями и даже галлюцинациями.

При прогрессировании гидроцефалии нарастает вялость, апатия, происходит снижение интеллекта. Снижение внутричерепного давления, как правило, сопровождается повышением активности и интеллекта.

При гидроцефалии, возникающей у детей в старшем возрасте, проявляются симптомы повышенного внутричерепного давления (головная боль, тошнота, рвота).

При гидроцефалии острая окклюзия ликворных путей сопровождается, как правило, сильными головными болями, брадикардией, рвотой. В момент приступа может произойти потеря сознания, расстройство дыхания с появлением судорог.

Гидроцефалия взрослых не имеет типичной однозначной клинической картины. На первом месте признаки повышенного внутричерепного давления. Изменения в костях черепа выражены значительно меньше, чем у детей. Неврологические симптомы очень разнообразны.

Дополнительные методы обследования

Для постановки более точного диагноза помимо комплексного клинического обследования используют дополнительные методы для более точного определения формы, стадии и этиологии гидроцефалии. Наибольшее значение в постановке диагноза Гидроцефалия имеют различные рентгенологические методы обследования, а также методы, которые направлены на изучение состояния ликворной системы.

Рентгенодиагностика. Обычная рентгенография костей черепа позволяет выявить симптом «пальцевых вдавлений» и расхождение швов. По краниограммам можно определить тип гидроцефалии: например, маленькие размеры задней черепной ямки указывают на стеноз водопровода, а ее большие размеры – на синдром Денди-Уолкера.

При сообщающейся гидроцефалии, которая развилась в раннем возрасте, форма черепа шарообразная. Кости черепа истончены. Передняя черепная ямка углублена, наблюдается расхождение швов черепа и незаращение родничков. Для несообщающейся гидроцефалии свойственны следующие симптомы: выраженный синдром «пальцевых вдавлений», расхождение швов, расширение вен, наличие расширенных эмиссариев. Нередко также наблюдается отклонение спинки турецкого седла кпереди, истончение ее и сужение входа в турецкое седло – при окклюзии в области задней черепной ямки. При окклюзии на уровне водопровода мозга – дно турецкого седла углубленно, спинка его углублена кзади. При закрытии одного из межжелудочковых отверстий наблюдается асимметричная форма черепа.

Рентгеноконтрастные методы исследования применяют для большего уточнения этиологии и формы гидроцефалии, а также степени ее выраженности и для определения уровня окклюзии.

При стабильной открытой форме гидроцефалии для определения величины и формы желудочков, состояния субарахноидального пространства применяют пневмоэнцефалографию. Однако ее нельзя применять при гидроцефалии с повышенным внутричерепным давлением. В таком случае для определения формы гидроцефалии применяют пневмоэнцефалографию без выведения цереброспинальной жидкости, с введением небольшого количества воздуха (15–20 см³). При открытой форме гидроцефалии наблюдается прохождение газа в боковые желудочки, а задержка на уровне мозжечково-мозговой цистерны говорит о наличии окклюзии в области средней апертуры IV желудочка. При наличии газа в IV желудочке, но отсутствии в тоже время его в III желудочке, свидетельствует об окклюзии в области водопровода мозга. Задержка воздуха в одном из боковых желудочков говорит об окклюзии межжелудочкового отверстия.

Вентрикулография необходима при повышенном внутричерепном давлении и стволовых симптомах, а также в тех случаях, когда предполагают, что гидроцефалия вызвана опухолью. Вент-рикулография позволяет получить более точное изображение желудочковой системы и обнаружить в некоторых случаях внутри-желудочковые перегородки. Она также позволяет выявить такие сопутствующие аномалии как мальформация Арнольда-Киари. При многокамерности желудочковой системы введение контрастного вещества позволяет оценить их сообщаемость.

При открытой форме гидроцефалии на вентрикулограммах наблюдается симметричное расширение всех отделов системы желудочков. При введении контрастного вещества при открытой форме гидроцефалии, оно проходит в субарахноидальное пространство спинного мозга. Расширение III желудочка характерно для окклюзии водопровода мозга, а также наблюдается грыжевидное набухание и опущение его задних отделов. При поражении верхних или нижних отделов IV желудочка с затрудненным оттоком цереброспинальной жидкости постепенно возникает расширение всех вышележащих отделов системы желудочков. Контрастное вещество, введенное в один из боковых желудочков, при непроходимости одного из межжелу-

дочковых отверстий – не проходит в другой желудочек. При окклюзии ликворных путей контрастное вещество задерживается на месте возникновения препятствия.

Ангиография показана в случаях сочетания гидроцефалии с различными сосудистыми аномалиями. Ее используют для определения степени гидроцефалии, а также для дифференциальной диагностики. При гидроцефалии на ангиограммах наблюдается дугообразное разветвление сосудов головного мозга. При опухолях наблюдается смещение и деформация сосудов мозга.

Ультразвуковое исследование помогает оценить степень расширения желудочков, а также позволяет выявить внутрижелудочковое кровоизлияние. Это простое, недорогое исследование можно выполнять даже у постели больного. Оно хорошо подходит для недоношенных младенцев с нестабильным клиническим состоянием. Такое исследование можно проводить до тех пор, пока не зарос родничок. Этот метод имеет большое значение для внутриутробной диагностики гидроцефалии.

Исследование состояния ликворной системы. Повышенное давление cerebroспинальной жидкости в желудочках и субарахноидальном пространстве спинного мозга наблюдается при прогрессирующей гидроцефалии. Большая разница в цифрах внутрижелудочкового и спинномозгового давления позволяет заподозрить несообщающуюся гидроцефалию. При сообщающейся гидроцефалии разницы в цифрах может не быть вовсе, а может наблюдаться лишь мало-значительная разница.

При хронической гидроцефалии содержание белка в спинномозговой жидкости понижено. При несообщающейся форме гидроцефалии количество белка в cerebroспинальной жидкости зависит от места, из которого она была отобрана. Например, в жидкости полученной из люмбального отдела содержание белка выше, чем в жидкости, полученной из желудочков. При сообщающейся гидроцефалии такой разницы не наблюдается. Повышенное содержание в cerebroспинальной жидкости белка, лейкоцитов и других клеточных элементов свидетельствует о текущем воспалительном процессе, протекающем в мозге и его оболочках.

Необходимо дифференцировать врожденную макрокранию от гидроцефалии. Макрокрания характеризуется нормальными темпами роста головы и семейным анамнезом макрокрании. Также необходимо дифференцировать гидроцефалию новорожденных от рахического увеличения головы. Для рахического увеличения головы характерны разрастание костной ткани черепа и типичные для рахита изменения скелета. При гидроцефалии взрослых обязательно нужно выяснить причину нарушения циркуляции cerebroспинальной жидкости, для того чтобы своевременно распознать опухоль мозга.

Лечение

Лечение гидроцефалии может быть как консервативным, так и хирургическим. Прежде всего, оно направлено на нормализацию внутричерепного давления. При консервативном лечении для снижения внутричерепного давления назначают диуретики, глюкокортикоидные гормоны. Также показаны общеукрепляющая терапия, жаропонижающие препараты, десенсибилизирующая и противовоспалительная терапия с учетом этиологии заболевания.

Лекарств для адекватного лечения гидроцефалии не существует. Но некоторым больным помогает дополнительная терапия ацетазоламидом.

При отсутствии положительного результата при консервативном лечении рекомендуется хирургическое вмешательство. Категоричными противопоказаниями к операции являются: стабилизированная стадия гидроцефалии, острая фаза прогрессирующей гидроцефалии, а также гидроцефалия сопровождающаяся слепотой, тяжелыми неврологическими и психическими расстройствами, и наличие бактериемии.

Хирургическое лечение новорожденных с гидроцефалией состоит в создании дополнительных путей оттока cerebroспинальной жидкости из полости черепа – шунтирование.

При гидроцефалии взрослых, как правило, необходима ликвидация причины обструкции ликворных путей (например, удаление опухоли, рассечение спаек). Наиболее распространено выведение ликвора в такие полости тела, где он будет абсорбироваться. Распространенными шунтирующими системами являются вентрикулопери-тонеальный, вентрикулоатриальный и люмбоперитонеальный шунты. Вентрикулоплевральные шунты и вентрикулоцистерно-стомия (по Торкильдсену) применяются намного реже.

Операции, как правило, делят на паллиативные и радикальные.

Паллиативные операции. К ним относятся: спинномозговая пункция (показана при открытой форме гидроцефалии), вентри-кулярные пункции. При закрытой форме гидроцефалии, в том случае если нельзя провести радикальную операцию, как временную меру применяют пункции желудочков с взятием 50-100 мл цереброспинальной жидкости. При острой форме пункция, как правило, часто является единственным способом спасения больного. Также проводят пункцию переднего рога бокового желудочка через верхнюю крышу глазницы со стороны глазной впадины, создавая отток жидкости в ретробульбарную клетчатку. Эта операция показана только для детей раннего возраста. При остром окклюзионном кризе, в тот момент, когда радикальная операция противопоказана, рекомендуется применение дренажа боковых желудочков – в передний рог бокового желудочка (как правило, правого) вводят дренажную трубку из силикона, которую соединяют с системой длительного дренажа. Декомпрессионные трепанации при гидроцефалии дают только временный положительный эффект.

Радикальные операции могут быть универсальными и операции при определенной форме гидроцефалии.

Универсальные операции применяются при любых формах гидроцефалии. Для отведения цереброспинальной жидкости существуют наружные и внутренние дренажи. Наружные дренажи можно использовать лишь как временную меру, так как они могут вызвать развитие гнойного менингита, поэтому они используются крайне редко. Внутренние дренажи наоборот применяются очень широко. Известно огромное количество операций, направленных на создание оттока цереброспинальной жидкости в подкожную жировую клетчатку головы, глаза и подвисочной области, плевральную и брюшную полость, вены, правое предсердие, мочевого и желчный пузырь.

Вентрикулоперитонеальное шунтирование – отведение жидкости из бокового желудочка в брюшную полость. Этот вид шунтирования показан в основном для лечения гидроцефалии у детей раннего возраста. В этой операции используется дренажная система с клапаном, который помещается на конце катетера, который вводится в брюшную полость.

Наиболее универсальным методом оперативного лечения гидроцефалии является операция Кюттнера-Венгловского. Во время операции вскрывается полость переднего рога бокового желудочка и создается отток цереброспинальной жидкости из желудочка в субдуральное и эпидуральное пространство, а также подкожную клетчатку черепа. В полость желудочка вводится лоскут из твердой мозговой оболочки вместе с питающим его сосудом, свернутым в виде трубочки, исполняющей роль дренажа.

Операции, проводимые при гиперсекреторной форме гидроцефалии, направлены на то, чтобы уменьшить секрецию цереброспинальной жидкости. Во время таких операций происходит удаление хориоидального сплетения боковых желудочков.

При несообщающейся гидроцефалии операции направлены на устранения препятствия для восстановления нормального тока цереброспинальной жидкости. Такие операции могут быть также направлены на создание новых путей отвода цереброспинальной жидкости. При окклюзии нижнего отдела IV желудочка операцию проводят на задней черепной ямке.

При окклюзии в области водопровода мозга, III желудочка, верхних отделов IV желудочка необходима вентрикулоцистерно-стомия – операция, при которой с помощью дренажа создается сообщение между задним рогом бокового желудочка и мозжечко-во-мозговой

цистерной. Если существует окклюзия двух межжелудочковых отверстий, то рекомендуется проводить двустороннюю операцию.

Вентрикулосубдуральный анастомоз – отведение цереброспинальной жидкости из переднего рога бокового желудочка в субдуральное пространство больших полушарий посредством дренажа.

Оментодуральный анастомоз – операция, которая направлена на отведение цереброспинальной жидкости из субарахноидального пространства в брюшную полость при помощи дренажной трубки.

Любое оперативное вмешательство при гидроцефалии воспалительного или травматического происхождения почти всегда приводят к полному выздоровлению. При гидроцефалии, обусловленной иноперабельными доброкачественными опухолями, операция, как правило, продлевает жизнь больным еще как минимум на 5 лет. Для детей раннего возраста самыми эффективными являются вентрикулоатриостомия и вентрикулоперитонеостомия. Эти операции дают 70 % хороших результатов.

После проведения всех этих операций возможно возникновение непроходимости дренажной системы, различные инфекционные осложнения, а также выход дренажной трубки из области сердца или брюшной полости. После вентрикулоатриостомии вероятно возникновение тромбозов и тромбоэмболии.

У пациентов старшего возраста с окклюзией каудальных отделов IV желудочка наилучшие результаты наблюдаются после рассечения червя мозжечка. При высоком уровне окклюзии проводится операция Торкильдсена, наилучшие результаты этой операции наблюдаются после отведения цереброспинальной жидкости из полости III желудочка. Эта операция дает довольно большой процент успеха.

Прогноз

Развитие врожденной гидроцефалии на любой стадии может приостановиться, но полного выздоровления, как правило, никогда не наблюдается. Дети с врожденной или возникшей в раннем возрасте гидроцефалией без лечения всегда погибают.

Дети с имплантированными шунтами должны наблюдаться нейрохирургами на протяжении всей жизни. Младенцы должны часто осматриваться в связи с возможностью незаметного развития дисфункции шунта.

Гидроцефалия у детей старшего возраста имеет более благоприятный прогноз. Прогноз здесь зависит от своевременного проведения оперативного лечения; от степени поражения мозга основным заболеванием, а также от самого тщательного учета всех показаний и противопоказаний к тому или иному виду операции.

Токсическая энцефалопатия

Термин «энцефалопатия» означает диффузное мелкоочаговое поражение головного мозга, носящее характер дистрофического, обусловленного различными болезнями и патологическими состояниями.

К развитию энцефалопатии приводят различные факторы, которые в течение длительного времени воздействуют на головной мозг. К этим факторам относятся: травмы головного мозга, интоксикации, ионизирующее излучение, нарушение метаболизма и кровообращения головного мозга.

Термином «токсическая энцефалопатия» обозначаются длительные и тяжело протекающие психоневрологические расстройства, которые свойственны отравлениям нейротоксическими ядами.

Токсическая энцефалопатия является результатом поражения сосудов головного мозга и мозговой ткани в условиях острой или хронической интоксикации эндогенного и (или) экзогенного происхождения. Токсическая энцефалопатия встречается довольно часто.

Это заболевание, как уже было сказано выше, вызывается воздействием нейротоксических ядов. К таким ядам относятся: металлическая ртуть, марганец, соединения мышьяка, свинца, сероуглерод, а также многие наркотические вещества.

Патоморфология

Как правило, при токсической энцефалопатии наблюдаются: диффузная атрофия тканей мозга, нечеткость границ между серым и белым веществом, отек мозга, отдельные точечные кровоизлияния в вещество мозга, углубление мозговых борозд, увеличение объема желудочков, подпаутинного пространства и его цистерн, отечность и полнокровие мозговых оболочек.

При микроскопическом исследовании мозговых оболочек на фоне их полнокровия наблюдаются явления стаза в мелких венах. Сосуды серого и белого вещества мозга расширены, они переполнены кровью. Периваскулярные пространства расширены. Для токсической энцефалопатии характерно уменьшение количества нейронов. Часто наблюдается вздутие и фрагментация миелиновых оболочек нервных волокон. Очаги демиелинизации обнаруживаются в различных участках мозга. В белом веществе встречаются мелкие очаги некроза.

Клиника

Токсическая энцефалопатия характеризуется вначале возбуждением, нарушением координации, беспокойством, агрессивностью, негативностью, эйфорией, галлюцинациями, судорогами, а затем вялостью, адинамией, сонливостью, угнетением и исчезновением рефлексов, нарушением сознания, вплоть до комы. Для токсической энцефалопатии характерно развитие гипоталамического синдрома, паркинсонизма, эпилептического синдрома, психических расстройств (бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение и др.). При вовлечении в патологический процесс и спинного мозга к перечисленным симптомам присоединяются сегментарные расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов и другие нарушения. А также для каждого конкретного случая отравления характерны свои клинические проявления.

Ртутная токсическая энцефалопатия. Характеризуется крупным размахистым дрожанием конечностей (гиперкинез, ранее неправильно называвшийся ртутным тремором), усиление нарушений психики. При поступлении яда внутрь возникает шоковое состояние из-за выраженного прижигающего действия на ткани – резкие боли в животе, по ходу пищевода, рвота, через несколько часов жидкий стул с кровью.

Начальная стадия хронической интоксикации парами ртути протекает по типу вегетососудистой дистонии, неврастении (раздражительная слабость, головная боль, прерывистый сон, сонливость днем). Также характерны тахикардия, повышенная потливость, блеск глаз. Повышается функция щитовидной железы, коры надпочечников; дисфункция яичников. Острая интоксикация протекает по типу астеновегетативного синдрома. Нарастает головная боль, астения, беспокоят упорная бессонница, тягостные сновидения. Для ртутной токсической энцефалопатии характерен симптом «ртутного эретизма» – робость, неуверенность в себе, при волнении – гиперемия лица, сердцебиение, потливость. Наиболее типичными симптомами являются выраженная сосудистая неустойчивость и кардиалгия. Возможно развитие синдрома гипоталамической дисфункции с вегетососудистыми пароксизмами. По мере развития заболевания формируется синдром энцефалопатии, нарастают психопатологические расстройства. Изменения внутренних органов носят дисрегуляторный характер (кардионеврозы, дискинезии).

Отравление свинцом. Свинец используется в производстве стекла, глазури, белил, типографских шрифтов, аккумуляторов, кабелей связи, при лужении и т. д. Свинец и его соединения поступают в организм в виде пыли (аэрозоля) через дыхательные пути и реже через рот. Острые отравления проявляются появлением сладковатого металлического привкуса, саливацией, тошнотой, рвотой, характерными схваткообразными болями в животе за счет спазма гладкой мускулатуры кишечника, запорами, вздутием живота. Возможны головные боли, нарушение психики, одышка, падение сердечной деятельности. Эти симптомы приводят к осложнениям в виде анемии, поражения периферической нервной системы (свинцовые полиневриты, парезы, параличи), токсического гепатита.

Отравление сероуглеродом. Интоксикация сероуглеродом распространена при производстве вязкозных волокон (шелка, корда, штапель), целлофана, в химической промышленности (растворитель), в сельском хозяйстве (инсектициды). Сероуглерод вызывает ферментно-медиаторное действие; связываясь с аминокислотами, образует дитиокарбаминовые кислоты, блокирует медьсодержащие ферменты, нарушает обмен витаминов В₆, РР, серотонина, триптофана. При интоксикации сероуглеродом происходит нарушение вегетососудистой и нейроэндокринной регуляции. Симптомы острого отравления: состояние опьянения, а тяжелая форма сопровождается комой.

Хроническая интоксикация отличается сочетанием вегетососудистых, нейроэндокринных и психопатологических расстройств с вегетосенсорной полиневропатией. В начальной стадии развития интоксикации выявляются вегетососудистая дистония, церебральная астения, легкая вегетосенсорная полиневропатия. По мере развития заболевания формируется стадия органических расстройств. Для этой стадии заболевания характерны тактильные, элементарные и гипнагогические галлюцинации, сенестопатии, интеллектуальные нарушения, депрессия. В стадии органических расстройств нередко наблюдается стойкая артериальная гипертензия, гиперлипидемия. В случае тяжелой интоксикации возможно развитие энцефаломиелополиневрита или паркинсонизма.

Отравление марганцем. Встречается, как правило, при добыче и переработке марганцевых руд, в сталелитейном производстве и в производстве ферросплавов, при изготовлении и применении марганецсодержащих электродов. В основе заболевания лежит поражение нервных клеток и сосудистой системы головного и спинного мозга. Локализация дегенеративно-дистрофического процесса находится в подкорковых узлах (полосатое тело).

В клиническом течении интоксикации марганцем выделяют 3 стадии. Для 1-й стадии характерны астения, повышенная сонливость, парестезии и тупые боли в конечностях, снижение активности, мышечная гипотония, оживление сухожильных рефлексов, гипертензия дистального типа. Во 2-й стадии заболевания наблюдаются: апатия, сонливость, ослабление памяти, выявляется интеллектуальный дефект. Выявляются признаки экстрапирамидной недостаточности: гипомимия, брадикинезия, про- и ретропульсия, мышечная дистония. Нарастают проявления полиневропатии. Для 3-ей стадии (марганцевый паркинсонизм) характерны грубые экстрапирамидные нарушения: маскообразность лица, дизартрия, брадикинезия, спастико-паретическая, или петушиная, походка. Критика к болезни снижена, отмечаются насильственный плач, смех, значительный интеллектуальный дефект. Хроническое течение заболевания проявляется как прогрессирующее, появившиеся органические изменения необратимы. При выявлении даже начальных симптомов интоксикации дальнейший контакт с марганцем запрещается.

Отравление парами бензина. При интоксикации бензином психоорганический синдром особенно выражен. Тот же синдром наблюдается при хронической интоксикации толуолом и гораздо в меньшей степени при злоупотреблении пятновыводителями. Характерными признаками токсической энцефалопатии при отравлении бензином, толуолом и другими пятновыво-

дителями является наличие миоклонических судорог и эпилептической активности. Последнее, несомненно, подтверждает органическое поражение мозга.

Органические поражения головного мозга, предшествующие хронической интоксикации бензином, облегчают формирование психоорганического синдрома и токсической энцефалопатии. Отмечается задержка в психомоторном развитии, а также поражение печени и почек. Может развиваться малокровие с лейкопенией. Помимо всего выше перечисленного наблюдаются: вегетососудистая дистония (церебральная ангиодистония), невротические расстройства (повышенная возбудимость, беспокойный сон, устрашающие сновидения). По мере усиления интоксикации выявляются вегето-сенсорная полиневропатия, микроочаговая церебральная симптоматика. Возможны приступы нарколепсии или мышечной слабости.

Отравление мышьяком. Интоксикация мышьяком возможна в химическом, кожевенном, меховом производстве, при протравливании зерна, применении пестицидов. Диффузные дистрофические изменения в центральной и периферической нервной системе более выражены в передних и боковых рогах спинного мозга, в периферических нервах. Начальная гиперпатия сменяется ги-перестезией по полиневритическому типу. Характерны жгучая боль, реже слабость в конечностях, возможна также гипотрофия мелких мышц, гиперкератозы, выпадение волос, белые поперечные полосы на ногтях (полоски Мееса). Возможно развитие токсического гепатита.

Отравления лекарственными препаратами. Токсическая энцефалопатия бывает связана с различными препаратами и обстоятельствами, связанными с их приемом. Передозировка салицила-тами характеризуется следующими симптомами: наблюдается общая слабость, усталость, головная боль, расстройства зрения, дыхания. Интоксикация бромом сопровождается головными болями, усталостью, расстройствами речи.

Лекарственное воздействие на продолговатый мозг и находящийся в нем рвотный центр вызывает повторную рвоту центрального происхождения. Это связано с раздражением Н1-гистамино-вых рецепторов, а также допаминовых рецепторов при приеме, в частности, опиатов. При приеме различных лекарств очень часто появляются головные боли, которые возникают в результате сосудистых нарушений и изменения внутричерепного давления. При лекарственной интоксикации возможны различные изменения психики, проявляющиеся в виде раздражительности, беспокойства, психомоторного возбуждения, сонливости, чувства усталости, апатии. Так, эмоциональные нарушения могут быть связаны с лечением нейролептиками, снотворными, бромидами, салицилатами, индометацином, глюкокортикоидами, изониазидом. Лекарственная зависимость может возникать как под влиянием опиатов, кокаина, так и некоторых седативных и снотворных средств. Резкие колебания церебрального кровотока при применении некоторых препаратов (например, гипотензивных средств) могут привести к инсульту или кровоизлиянию в головной мозг.

Токсическая энцефалопатия токсикоманов. Последнее десятилетие тесно связано с проблемой токсикоманией подростков. Они дышат клеем, бензином и другими ингалянтами. Это отрицательно сказывается на их развитии, психо-эмоциональном состоянии, а главное – на здоровье в целом.

Хроническая интоксикация ингалянтами возникает, когда на протяжении ряда недель и даже месяцев «вдыхания» следуют одно за другим почти ежедневно. Ее развитие ускоряется, если ингаляции продолжаются несколько часов подряд или повторяются в течение 1 дня. Те же явления могут развиваться при более редких (1–2 раза в неделю), но в течение большего срока (несколько месяцев, год, два) злоупотреблениях.

Итогом хронической интоксикации становятся довольно стойкий психоорганический синдром и развитие токсической энцефалопатии.

Подростки становятся медлительными, у них снижается сообразительность, ухудшается способность ориентироваться в окружающей обстановке, особенно при необходимости быст-

рой реакции на какой-либо фактор. Резко ухудшается процесс усвоения нового учебного материала – по этой причине они бросают учебу, отказываются от занятий и могут сбежать из дома. У некоторых подростков в данном случае наблюдается доминирование нарастающей пассивности, вялость, медлительность, склонность держаться в стороне от сверстников, искать уединения, проводя время в безделье. У других токсикоманов появляется склонность к аффективным реакциям, злобность, драчливость, ничем не оправданная агрессия.

Психологическое обследование больного выявляет низкий уровень интеллекта. Ярко выражены нарушения внимания – токсикоману трудно сосредоточиться, он легко отвлекается, неспособен к длительной концентрации внимания. Страдает кратковременная память, причем и механическая, и оперативная.

Токсическая энцефалопатия проявляется неврологическими и вегетативными симптомами. Наблюдаются следующие признаки болезни: спонтанный нистагм, легкий мышечный тремор, повышение сухожильных и снижение брюшных рефлексов, стойкий красный дермографизм. Жалобы на головные боли, плохой сон, головокружения, повышенную потливость, тошноту при поездках в транспорте. Появляются белые полосы на ногтях, так называемый «паспорт токсикомана». Этот симптом свидетельствует об изменениях нервной трофики. Наблюдаются умеренные диффузные изменения.

Отравление метиловым и этиловым спиртом. При отравлении метанолом состояние опьянения выражено очень слабо, а при интоксикации этанолом (при приеме токсических доз этанола) после общеизвестных признаков опьянения быстро развивается коматозное состояние. Первым признаком отравления метанолом является нарушение зрения (мелькание «мушек» перед глазами, неясность видения). Дальше происходит постепенное проявление основных симптомов – кожные покровы сухие, гиперемированные, с синюшным оттенком, пульс частый, постепенно он замедляется, и возникает нарушение ритма. Сознание становится спутанным, возникает психомоторное возбуждение, возможны судороги. При интоксикации этиловым спиртом наблюдается холодная липкая кожа, понижение температуры тела, зрачки вначале сужены, при нарастании расстройства дыхания расширяются, падение артериального давления, психомоторное возбуждение. Отмечается изменение мышечного тонуса, нарушение координации, разнообразные вегетативные расстройства.

Диагноз

Для точной постановки диагноза энцефалопатия и точного определения ее формы прибегают к электроэнцефалографии. Она выявляет дезорганизацию основных ритмов, урежение или отсутствие α -ритма, наличие патологических колебаний в β -диапазоне, признаки эпилептической активности; изменение биопотенциалов мозга. Также этот анализ позволяет снижение суммарной биоэлектрической активности мозга. Помимо электроэнцефалографии прибегают к компьютерной томографии мозга, которая позволяет установить его диффузную атрофию, углубление мозговых борозд, расширение желудочков мозга и субарахноидальных пространств. Для постановки диагноза проводят лабораторные исследования крови, мочи, цереброспинальной жидкости. Они позволяют выявить нарушения биохимических показателей крови, а также определить наличие токсических веществ в организме больного.

Для постановки более точного диагноза большое значение имеют данные анамнеза: указание на интоксикацию, черепно-мозговую травму, наследственные и приобретенные болезни, нарушение обмена веществ и т. д.

Интоксикацию свинцом необходимо дифференцировать от заболеваний крови (гипохромная железодефицитная, гемолитическая анемии), порфирий, острого живота, поражений нервной системы и печени непрофессиональной этиологии. Интоксикацию марганцем необходимо дифференцировать от паркинсонизма иной этиологии.

Лечение

Лечение комплексное, направлено на лечение основного заболевания, приведшего к развитию энцефалопатии. При острой токсической энцефалопатии прибегают к использованию различных систем жизнеобеспечения – диализ, искусственная вентиляция легких, продолжительное парентеральное питание; проводятся мероприятия по снижению внутричерепного давления (прием диуретиков), ликвидации судорожного синдрома. Назначается прием препаратов, улучшающих метаболизм головного мозга: препараты ноотропного ряда (ноотропил, пирацетам), аминокислоты (метионин, глутаминовая кислота), витамины группы В, А, Е, аскорбиновую и фолиевую кислоты.

При интоксикации бензином лечение складывается из дезинтоксикации, использования средств для подавления зависимости и терапии психоорганического синдрома. Лечение неспецифическое, направленное на смягчение астенических и психовегетативных расстройств, улучшение метаболизма головного мозга. Противопоказаны прием морфина, бромистых препаратов. Лечение выраженных психопатологических расстройств проводят в психиатрическом стационаре. При токсической энцефалопатии, вызванной отравлением сероуглеродом, лечение проводят в стационаре. Показаны препараты, улучшающие метаболизм и кровоснабжение головного мозга и периферической нервной системы. Назначают прием витамина В₆. Для восстановления двигательной и чувствительной функции нервной системы следует применять лечебную физкультуру, массаж, антихолинэстеразные препараты.

Прогноз

Определяется основным заболеванием, а также выраженностью неврологических симптомов, возможностью применения специфической терапии. Как правило, удается обеспечить только стабилизацию состояния больного. При интоксикации бензином может наступить полная потеря трудоспособности. При отравлении сероуглеродом при нарастании функциональных нарушений даже в начальной стадии необходим перевод на работу, исключая контакт с сероуглеродом; при выраженных формах трудоспособность стойко снижена. При токсической энцефалопатии, вызванной интоксикацией свинцом, прогноз при начальной и легкой форме благоприятный. При выраженной форме необходимо исключить контакт со свинцом и другими токсическими веществами. При снижении трудоспособности – направление на МСЭК.

Профилактика

Общие принципы профилактики профессиональных нейроин-токсикаций заключаются в проведении санитарно-технических мероприятий, которые направлены на оздоровление производственной среды на предприятиях, где применяются ядовитые вещества. К числу таких профилактических мероприятий относятся усовершенствование вентиляции, герметизация вредных звеньев производственного процесса и другие. Очень важно осуществлять постоянный санитарно-гигиенический контроль содержания токсических веществ в воздухе на таких предприятиях, не допускать превышения норм, предусмотренных трудовым законодательством. В профилактике производственных нейроинтоксикаций большую роль играет соблюдение рабочими правил техники безопасности и личной гигиены. Необходимо проводить строгий медицинский контроль лиц, поступающих на работу на такие предприятия. Предупреждению производственных нейроинтоксикаций способствует также организация систематических медицинских осмотров. При выявлении начальных признаков нейроинтоксикаций необходимо своевременное проведение лечебно-профилактических мероприятий. После этого возможен возврат на прежнюю работу. В случае неполного выздоровления необходим переход на работу, которая бы исключала контакт с ядовитыми веществами.

Болезни спинного мозга

Спинной мозг представляет собой продолговатый, уплощенный цилиндрический тяж, расположенный в позвоночном канале от уровня основания черепа (уровень I шейного позвонка) до I–II поясничных позвонков. Верхние отделы спинного мозга переходят в головной мозг, нижние заканчиваются мозговым конусом, верхушка которого продолжается в тонкую терминальную нить. Длина спинного мозга у взрослого человека равна в среднем 43 см, масса около 38 г.

Сегмент – это участок спинного мозга с выходящими из него правым и левым передними (двигательными) корешками и проникающими в него правым и левым задними (чувствительными) корешками.

Спинной мозг имеет 31–32 сегмента. Сегментарный аппарат спинного мозга – его серое вещество, а также соответствующие передние и задние корешки. На всем протяжении спинного мозга от него отходят передние и задние корешки, которые, сливаясь, образуют пару правых и левых спинномозговых нервов. Каждому сегменту соответствует определенный участок тела, иннервируемый этим сегментом.

Спинной мозг делится на 5 отделов: шейный, грудной, поясничный, крестцовый, и в самом низу имеются один-два рудиментарных копчиковых сегмента. Спинной мозг имеет два утолщения. Шейное – обеспечивает иннервацию верхних конечностей, и пояснично-крестцовое – обеспечивает иннервацию нижних конечностей.

Спинной мозг растет медленнее позвоночного столба, в результате этого происходит изменение направления следования корешков. Сегменты и позвонки находятся не в одной горизонтальной плоскости, в грудном отделе корешки идут косо книзу, а в нижнем поясничном и крестцово-копчиковом отделах корешки идут отвесно вниз, образуя мощный пучок, называемый конским хвостом.

Вдоль всей передней поверхности спинного мозга проходит срединная щель, а вдоль задней поверхности – задняя срединная борозда. Они служат так называемыми границами, разделяющими спинной мозг на две симметричные половины.

Спинной мозг состоит из серого и белого вещества. Серое вещество занимает центральное положение. Симметрично расположенные участки серого вещества напоминают крылья бабочки.

В нем выделяют более широкий передний рог и узкий задний рог. На наружной стороне передних рогов выделяется выпячивание, называемое боковым рогом.

Серое вещество спинного мозга состоит из нервных клеток, нервных волокон и глиальных элементов. Различают несколько видов нервных клеток:

- 1) двигательные – расположенные в передних рогах;
- 2) чувствительные – расположенные в задних рогах;
- 3) клетки мозжечковых рецепторов – расположенные у основания заднего рога, они дают начало спинномозжечковым путям;
- 4) вегетативные – расположенные в боковых рогах;
- 5) ассоциативные – расположенные по всему серому веществу. Двигательные и чувствительные нервные клетки являются нейронами болевой и температурной чувствительности.

Серое вещество спинного мозга относится к сегментарному аппарату и выполняет двигательные, чувствительные, рефлекторные и вегетативно-трофические функции.

Белое вещество спинного мозга состоит из миелиновых волокон нисходящих и восходящих систем. Нисходящие системы состоят из аксонов нервных клеток расположенных в различных отделах головного мозга. Восходящие системы состоят из аксонов нервных клеток

задних рогов. В состав белого вещества также входят передние, боковые и задние канатики. Передние канатики располагаются между передними рогами и передними корешками; боковые – занимают часть белого вещества между передними и задними рогами. Задние канатики расположены между задними рогами и задними корешками.

Передние канатики содержат следующие проводящие пути:

1) передний, двигательный, корково-спинномозговой (пирамидный) путь. Этот путь передает импульсы двигательных реакций от коры большого мозга к передним рогам спинного мозга;

2) передний спино-таламический путь обеспечивает проведение импульсов тактильной чувствительности (осязание и давление);

3) преддверно-спинномозговой путь, позволяет поддерживать равновесие и осуществлять координацию движений. Боковые канатики содержат следующие пути:

1) задний спинномозжечковый путь является проводником реф-латорно проприоцептивных импульсов, направляющихся в мозжечок;

2) передний спинномозжечковый путь, он передает импульсы в кору мозжечка;

3) латеральный спинно-таламический путь – путь проведения импульсов болевой и температурной чувствительности;

4) латеральный корково-спинномозговой путь – это главный двигательный путь, обеспечивающий сознательные движения;

5) краснаядерный спинномозговой путь, является рефлекторным двигательным эфферентным путем.

Задние канатики содержат две пары восходящих пучков: тонкий пучок (пучок Голля) и клиновидный пучок (пучок Бурдаха). Эти пучки являются проводниками суставно-мышечного, вибрационного и тактильного чувства.

Спинной мозг снаружи окутан тремя оболочками: твердой, паутинной и мягкой. Между этими оболочками имеются пространства: эпидуральное – между листами твердой оболочки спинного мозга; субдуральное – между твердой и паутинной оболочками; подпаутинное – располагается между твердой и мягкой оболочками. В подпаутинном пространстве осуществляется циркуляция спинномозговой жидкости.

Твердая оболочка спинного мозга представляет собой продолговатой формы мешок с прочными и толстыми стенками, расположенный в позвоночном канале и содержащий спинной мозг с корешками и оболочками.

Внутренняя поверхность твердой оболочки спинного мозга отделена от паутинной оболочки узким щелевидным субдуральным пространством. Оно пронизано большим количеством тонких соединительнотканых перекладок. Вверху субдуральное пространство спинного мозга свободно сообщается с аналогичным пространством в полости черепа.

Паутинная оболочка спинного мозга плотно прилегает к спинному мозгу. В ней различают два слоя – внутренний и наружный, между этими слоями располагаются кровеносные сосуды.

Поражения спинного мозга

Поражение каждого отдела спинного мозга вызывает разные виды расстройств.

Поражение верхнего шейного отдела вызывает расстройство всех видов чувствительности книзу от уровня поражения; нарушение функций мочеиспускания, нарушение дыхания, вызванное параличом или парезом дыхательных мышц, включая диафрагму.

Поражение нижнего шейного отдела вызывает расстройства чувствительности и мочеиспускания; сопровождается параличом верхних и нижних конечностей.

Поражение верхнего грудного отдела сопровождается теми же расстройствами чувствительности и мочеиспускания, а также центральным параличом нижних конечностей.

Поражение нижнего грудного отдела вызывает двигательные и чувствительные расстройства, а также вызывает нарушение мочеиспускания; вызывает ослабление верхних и выпадение средних и нижних брюшных рефлексов.

Поражение поясничного отдела сопровождается расстройством чувствительности книзу от уровня поражения, а также нарушением мочеиспускания; сопровождается параличом мышц бедра, голени, выпадением коленных рефлексов, а также появлением патологических рефлексов (Бабинского, Россолимо и др.).

Поражение конского хвоста сопровождается расстройством всех видов чувствительности в области промежности и преимущественно на медиальной поверхности нижних конечностей, а также вызывает нарушение функций тазовых органов, паралич мышц нижних конечностей и промежности.

Нарушение спинального кровообращения

Существует много этиологических факторов, обуславливающих сосудистое поражение спинного мозга. I. Патология аорты.

1. Атеросклероз аорты. Характеризуется постепенно развивающимися признаками недостаточности кровоснабжения нижних конечностей (например, перемежающаяся хромота, ишемический неврит седалищного нерва).

2. Коарктация аорты. Характеризуется симптомами артериальной гипертензии, а также синдромом Броун-Секара, сочетающимся с ишемическими явлениями в спинном мозге ниже уровня стеноза.

II. Аномалия спинальных сосудов (аневризмы, варикозы).

Сопровождается следующими симптомами: резкой корешковой болью, очаговыми спинальными симптомами, которые варьируют в зависимости от уровня поражения. Течение болезни носит прогрессирующий характер.

III. Остеохондроз межпозвоночных дисков.

Острые ишемические нарушения кровообращения Наиболее часто возникают в нижних отделах спинного мозга, но возможно возникновение и в шейном отделе. Факторами, провоцирующими развитие ишемического нарушения кровообращения, могут служить: легкая травма, длительное физическое напряжение, резкие движения, переохлаждение, прием спиртных напитков. Ишемические нарушения развиваются инсультобразно в течение суток, иногда ночью во время сна. Клинические проявления также зависят от уровня поражения. Двигательные расстройства сочетаются с чувствительными.

Ишемия может протекать либо по типу преходящих нарушений кровообращений, либо по типу инфарктов. В острый период заболевания может произойти повышение температуры и СОЭ, но лейкоцитоз при этом будет находиться в норме. При исследовании спинномозговой жидкости обнаруживается повышенное содержание белка, обнаруживаются эритроциты и нейтрофилы. Это связано с микрогеморрагиями в зоне ишемии.

При легкой степени нарушения кровообращения симптомы, как правило, начинают проявляться только через неделю. Постепенно вялый паралич переходит в спастический, происходит снижение степени чувствительности. Как правило, при обширных инфарктах исход всегда летальный.

Медленно прогрессирующая спинальная ишемия (дисциркуляторная ишемическая миелопатия)

Этиология и патогенез

Особую роль в развитии играет компрессионный фактор – сосуды быстрее сдавливаются, чем ткань мозга, а также изменение самих сосудов спинного мозга вследствие пролиферации интимы и адвентиции. Спинальной ишемии подвержены, как правило, мужчины в возрасте 40–

60 лет. Факторами, провоцирующими развитие прогрессирующей спинальной ишемии, являются: травмы различной этиологии, тяжелый физический труд, резкие движения, инфекционные заболевания, а также оперативное вмешательство. Заболевание локализуется в шейном отделе спинного мозга, намного реже – в поясничном. Течение ишемии длительное, стабильное, реже прогрессирующее.

Клиника

Прогрессирующая спинальная ишемия проявляется характерными синдромами:

- 1) амиотрофический – выраженные мышечные атрофии проксимальных отделов конечностей, чувствительные расстройства;
- 2) спастико-атрофический – слабость и атрофия одной из конечностей с переходом на противоположную сторону и постепенным нарастанием атрофии в руках и спастики в ногах, чувствительные расстройства очень слабо выражены;
- 3) спастический – начинается с онемения в руках и ногах, сопровождающегося болями в суставах, и постепенно приводит к развитию спастического тетрапареза, чувствительные расстройства нарастают в каудальном направлении.

Для всех форм миелопатий характерно преобладание двигательных расстройств над чувствительными.

Необходимо дифференцировать такие состояния от других сосудистых заболеваний спинного мозга, опухолей, сиринго-миелии, рассеянного склероза и наследственных заболеваний.

Геморрагические нарушения спинального кровообращения

Делятся на три группы.

1. Синдром Броун-Секара, сирингомиелический синдром Минора, переднероговой синдром.
2. Гематоррахиз – возникает при разрыве артериовенозной аневризмы, а также травмах позвоночника. Характеризуется сильным корешковым синдромом с сильной иррадиацией во всех направлениях, наблюдаются головная боль, тошнота, рвота, заторможенность. Очаговые спинальные симптомы могут наблюдаться в любые сроки кровоизлияния и, как правило, они проявляются признаками компрессии спинного мозга различной степени выраженности.
3. Эпидуральная гематома – характеризуется резкой болью в позвоночнике с постепенным нарастанием симптомов компрессии спинного мозга.

Лечение

Лечение необходимо осуществлять с учетом этиологических факторов заболевания. В острый период заболевания назначают, как правило, лекарственные средства, способствующие ликвидации отека спинного мозга, нормализующие сердечную деятельность и артериальное давление, а также средства, улучшающие микроциркуляцию и метаболизм мозговой ткани (кавинтон, препараты никотиновой кислоты, ноотропил, церебролизин). В восстановительный период необходимо применение физических методов лечения (электрофорез, озокерит и т. д.), массажа и физкультуры.

При компрессионно-васкулярных расстройствах кровообращения при отсутствии положительной динамики при консервативных методах лечения необходимо прибегать к оперативным методам. При эпидуральных гематомах необходимо хирургическое лечение.

Опухоли спинного мозга

Этиология и патогенез

Опухоли спинного мозга наблюдаются преимущественно в возрасте от 20 до 60 лет, как правило, они встречаются намного реже, чем опухоли головного мозга.

Классификация

Опухоли спинного мозга принято делить на первичные и вторичные. К первичным относят новообразования, исходящие из мозгового вещества – интрамедуллярные опухоли. К вторичным – экстрамедуллярные, растущие из оболочек мозга, корешков и сосудов. Экстрамедуллярные опухоли бывают субдуральные (расположенные под твердой оболочкой) и эпидуральные (расположенные снаружи мозговой оболочки). Чаще всего они расположены преимущественно в грудном отделе спинного мозга, а также в области конского хвоста. Интрамедуллярные опухоли представлены в основном глиомами. Часто в спинном мозге обнаруживаются астроцитомы и эпендимомы. Реже – медулло-бластомы и олигодендроглиомы. Для глиом характерен инфильтративный рост, они, как правило, локализуются в сером веществе. Эпендимомы нередко обнаруживаются среди корешков конского хвоста.

Вторичные опухоли спинного мозга прорастают в позвоночный канал или являются метастатическими. Источники метастазов – рак легких, рак молочной, предстательной и щитовидных желез.

Новообразования резко нарушают условия нормального функционирования спинного мозга. Опухоль способна сдавливать (менингиома, невринома), разрушать (метастаз рака), а также прорасти (глиома) в спинной мозг. Опухоль, развиваясь, уменьшает пространство в позвоночном канале, это сопровождается нарушением процесса ликворообращения, а также наблюдается натяжение мозговых оболочек. Все это приводит к нарушению спинного кровообращения.

Патоморфология

Макроскопически при экстрамедуллярной опухоли мозг выглядит сдавленным, истонченным, атрофичным, а при интрамедуллярной опухоли – наоборот, утолщенный, как бы раздутый. На поперечном срезе видно, что серое вещество как бы размыто, деформировано. При микроскопировании серого вещества в сдавленном участке наблюдается исчезновение нервных клеток, а в белом веществе – дегенерация нервных волокон.

Клиника

Для любых опухолей спинного мозга характерно наличие синдрома поперечного поражения спинного мозга, а также механическая блокада субарахноидального пространства. Клинические симптомы новообразования зависят от уровня расположения и характера опухоли.

При экстрамедуллярных новообразованиях синдром частичного, а постепенно и полного поперечного поражения спинного мозга, как правило, является следствием его сдавления. При интрамедуллярных опухолях этот синдром является следствием разрушения или сдавления серого вещества в соответствующем сегменте и постепенно нарастающим сдавлением изнутри белого вещества мозга. Развитие синдрома поперечного поражения спинного мозга может продолжаться от нескольких месяцев (при злокачественных опухолях) до 3 лет (при доброкачественных новообразованиях).

Вторым очень важным симптомом развития опухоли спинного мозга является нарастание блокады субарахноидального пространства. По мере своего роста опухоль сначала резко суживает, а потом резко закупоривает субарахноидальное пространство. В результате этого прекращается циркуляция цереброспинальной жидкости, что ведет к развитию застойных явлений. Выше того места, где произошла блокада, цереброспинальная жидкость оказывает давление на опухоль и прилегающие к ней отделы мозга, тем самым усугубляя его поражение.

В клинике экстрамедуллярных опухолей выделяется три стадии: корешковая, стадия половинного поражения спинного мозга (синдром Броун-Секара), стадия полного поперечного поражения спинного мозга.

Самыми первыми проявлениями экстрамедуллярной опухоли служат корешковые боли и парестезии, которые вызываются раздражением опухолью. Чаще всего вначале опухоли односторонние, позднее они становятся двусторонними, это обусловлено натяжением корешка на противоположной от опухоли стороне. При опухолях в области грудного отдела эти боли носят опоясывающий характер, при опухоли в области шейного и поясничного утолщения – боли распространяются продольно в верхних и нижних конечностях. В самом начале заболевания болевой синдром возникает редко, а постепенно он усиливается и становится постоянным. Он усиливается при кашле, чиханье, в ночное время – при долгом лежании. В месте пораженных корешков проявляются расстройства чувствительности, снижаются и выпадают сухожильные кожные рефлексы. По мере развития и роста опухоли появляются другие симптомы, которые указывают на сдавление спинного мозга. Если опухоль располагается на переднебоковой, боковой, заднебоковой поверхностях спинного мозга, то обнаруживается синдром Броун-Секара – нарушается чувствительность на стороне опухоли и ниже ее, возникает центральный парез. Но вследствие компрессии в любом случае страдают обе половины спинного мозга. На уровне развития опухоли возможно возникновение сегментарных расстройств: двигательные – в виде атрофии мышц, снижения рефлексов; чувствительные – в виде парестезии, корешковых болей. При дальнейшем росте новообразования проявляется клиническая картина поперечного сдавления спинного мозга – двусторонние проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов. Отличительной чертой экстрамедуллярных опухолей спинного мозга является раннее проявление и резкая выраженность блокады субарахноидального пространства, а также изменение цереброспинальной жидкости.

Течение интрамедуллярных опухолей отличается отсутствием корешковых болей. Ранним проявлением интрамедуллярных новообразований являются сегментарные расстройства чувствительности, носящие диссоциированный характер. По мере своего роста опухоль постепенно сдавливает боковые канатики спинного мозга и отмечается проявление двусторонних двигательных и чувствительных расстройств. В результате поражения передних и боковых рогов спинного мозга возникают двусторонние периферические парезы, а также вегетативно-трофические расстройства. Блокада субарахноидального пространства проявляется значительно позже, чем при экстрамедуллярных опухолях. Течение интрамедуллярных опухолей более быстрое.

Клинические проявления опухолей спинного мозга на уровне разных сегментов имеют свои особенности. При опухолях верхнешейного отдела появляются боли в шее и затылке, наблюдается напряжение мышц шеи, неправильное положение головы, проводниковые расстройства чувствительности, спастический тетра-парез.

При опухолях шейного утолщения – атрофические парезы верхних конечностей в сочетании со спастическим парезом нижних конечностей, в руках возможно расстройство чувствительности и боль.

При опухолях грудного отдела возникают проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов, нижний спастический парез, корешковые боли имеют опоясывающий характер, тем самым создается ощущение заболевания внутренних органов.

При опухолях верхнепоясничных отделов – спастические парезы нижних конечностей, атрофия в их проксимальных отделах.

Опухоли мозгового конуса характеризуются ранним нарушением функции мочевого пузыря, прямой кишки и половых органов. При этом паралич нижних конечностей отсутствует

и сухожильные рефлексy сохранены. В области промежности наблюдается расстройство чувствительности диссоциированного характера в виде «штанов наездника».

При опухолях конского хвоста наблюдаются интенсивные корешковые боли с иррадиацией в ягодицу, ногу. Эти боли, как правило, усиливаются в лежачем положении. Наблюдаются корешковые расстройства чувствительности, а также трофические расстройства. Тазовые нарушения проявляются в виде задержки мочи. Опухоли конского хвоста развиваются медленнее остальных и могут достигнуть огромных размеров, прежде чем проявятся грубые спинальные нарушения.

Диагноз

Для постановки точного диагноза большое значение имеет исследование цереброспинальной жидкости. При опухолях спинного мозга в цереброспинальной жидкости наблюдается повышенное содержание белка при нормальном цитозе. При невриноме конского хвоста и эпендимоме конечной нити содержание белка особенно высоко, а также наблюдается его самопроизвольное свертывание в пробирке.

Для того чтобы выявить частичную или полную блокаду субарахноидального пространства, проводят ликвородинамические пробы: искусственный подъем ликворного давления выше опухоли путем сжатия сосудов шеи (проба Квекенштедта), наклон головы вперед (проба Пуусена), надавливание на область живота (проба Стукея). Степень и скорость повышения давления в субарахноидальном пространстве определяют манометрически во время поясничного прокола. Отсутствие или недостаточное повышение давления свидетельствует о нарушении проходимости субарахноидального пространства. Для полной блокировки субарахноидального пространства характерно резкое падение (практически до нуля) ликворного давления. При проведении ликвородинамических проб возможно возникновение синдрома ликворного толчка Раз-дольского (усиление боли в области пораженного корешка) и проводниковой парестезии. Эти симптомы имеют большое диагностическое значение, они характерны для опухолей спинного мозга, особенно экстремедулярной локализации.

Для определения блока субарахноидального пространства и определения уровня опухоли используют контрастную миелографию. При подозрении на опухоль спинного мозга больному в первую очередь проводят рентгенографию позвоночника, для того чтобы исключить его заболевание, которое в итоге способно привести к компрессии спинного мозга, а также для того, чтобы выявить костные изменения, свойственные спинальным опухолям.

Постановка диагноза опухоли спинного мозга основана на наличии симптомов прогрессирующего поперечного поражения спинного мозга, блока субарахноидального пространства, а также характерных изменений цереброспинальной жидкости. При постановке диагноза необходимо определить месторасположение опухоли, а также ее характер.

Особо важным для дальнейшего лечения и прогноза является характер опухоли – первичный или вторичный. Основным клиническим признаком наличия метастазов злокачественных опухолей являются боли, не исчезающие даже в покое и при каком-либо вынужденном положении больного. Как правило, метастазы локализуются в позвоночном столбе. Дальнейшее развитие спинномозговых симптомов происходит быстро на фоне предшествующих сильных болей. Вторичные опухоли, как правило, всегда злокачественные, и в течение года они способны привести к полному поперечному поражению спинного мозга.

Дифференциальная диагностика опухолей спинного мозга зависит от стадии заболевания. Необходимо дифференцировать невриномы и менингиомы в корешковой стадии от заболеваний внутренних органов, а также от корешковых синдромов остеохондроза.

Необходимо дифференцировать опухоли спинного мозга с постепенным нарастанием поперечного поражения спинного мозга от спинальной формы рассеянного склероза. Дифференцировать интрамедуллярные опухоли от сирингомиелии очень сложно. При сиринго-

миелии спинальная симптоматика проявляется гораздо медленнее, а также наблюдается отсутствие признаков компрессии спинного мозга и изменений в цереброспинальной жидкости.

От опухолей спинного мозга следует отличать первичные и вторичные опухоли позвонков, а также расположенные в позвоночном канале лимфогранулемы, туберкуломы, паразитарные кисты, так как все эти заболевания также способны вызывать клинику сдавления спинного мозга.

Лечение

Наиболее радикальным методом лечения спинальных опухолей является их удаление. Эффективность хирургического вмешательства зависит от гистологии опухоли, а также от их места расположения. При экстрамедуллярных доброкачественных опухолях спинного мозга оперативное вмешательство показано при любой стадии развития заболевания. Наиболее хорошо поддаются хирургическому лечению невриномы и менингиомы. Чем раньше будет проведена операция по удалению опухоли, тем лучше будет прогноз в плане восстановления функций спинного мозга.

В большинстве случаев интрамедуллярные опухоли неоперабельны. Исключение составляет лишь эпендимомы конечной нити.

При метастатических опухолях, которые вызывают сдавление спинного мозга, иногда прибегают к частичному их удалению, но только в тех случаях, когда спинальная симптоматика является ведущей. Иногда при опухолях положительные результаты дает лучевая терапия. При некоторых метастатических опухолях прибегают к гормональной терапии. Больные с компрессией спинного мозга всегда нуждаются в тщательном уходе вследствие возможности развития пролежней и восходящей урогенной инфекции.

Прогноз

Прогноз зависит от степени локализации и злокачественности опухоли. Доброкачественные опухоли развиваются очень медленно (1–2 года) и после операции по удалению у большинства больных трудоспособность восстанавливается полностью. При интрамедуллярных опухолях прогноз по трудоспособности значительно хуже, полного восстановления не происходит. Такой же прогноз и при метастатических опухолях.

При неоперабельности злокачественной опухоли больному дают I группу инвалидности бессрочно. Больным, которым была сделана операция по удалению доброкачественной экстрамедуллярной опухоли, даже при благоприятном исходе операции дают на время восстановления функций спинного мозга на 1 год II группу инвалидности. В дальнейшем вопрос о трудоспособности будет решаться в зависимости от того, до какой степени произойдет восстановление функций спинного мозга.

Травмы спинного мозга

Этиология и классификация

Наиболее частой причиной травматического поражения позвоночника и спинного мозга в мирное время является бытовой, производственный и транспортный травматизм. Под травматическим поражением спинного мозга понимается комплекс обратимых или необратимых патологических изменений, которые наступают после острого повреждения вещества спинного мозга и (или) его питающих сосудов, оболочек и корешков.

Травмы спинного мозга делятся на закрытые (без нарушения целостности кожных покровов и прилежащих мягких тканей) и открытые (с нарушением целостности кожных покровов). Повреждение спинного мозга может не сопровождаться повреждением позвоночника. Самые тяжелые повреждения спинного мозга наблюдаются при переломах, когда обломки тела позвонка смещаются кзади по направлению позвоночного канала. В свою очередь, открытые

повреждения спинного мозга, так же, как и травмы позвоночника, делятся на проникающие в полость позвоночного канала и непроникающие.

По степени тяжести травмы спинного мозга разделяются на: травму спинного мозга с полным нарушением проводимости и травму спинного мозга с частичным нарушением проводимости. К клиническим формам травматического повреждения спинного мозга относятся: сотрясение, ушиб, кровоизлияние в спинной мозг и его оболочки, а также сдавление.

Патоморфология и патофизиология

1. Действие механического фактора. С некрозом связано первичное повреждение мозговой ткани в момент травмы – контузия паренхимы мозга, ее сдавление. Основным морфологическим проявлением первичного повреждения является некротический очаг, который постепенно эволюционирует в глиально-сосудистый рубец, вблизи которого образуется область кавитации.

Некроз характеризуется гибелью клеток в результате внешнего воздействия, что в свою очередь приводит к нарушению их энергообеспечения, разрушению клеточных мембран, а также приводит к набуханию и распаду клетки.

Наряду с первичным повреждением спинного мозга запускаются и развиваются механизмы вторичного повреждения клетки: воспалительная реакция, апоптоз, глиальная реакция, ишемические нарушения.

2. Воспалительная реакция. Воспаление – главный механизм в санации очага воспаления. Лейкоциты появляются в очаге травмы и выделяют множество прямых цитотоксических факторов и медиаторов, это позволяет процессу воспаления самоподдерживаться и расширяться вне очага воспаления. Медиаторы воспаления имеют множество мишеней, что в свою очередь приводит к развитию многоуровневого воспалительного иммунного ответа.

3. Глиальная реакция. Глия играет важную роль в процессе санации очага травмы. Она обеспечивает возможность нейронного выживания и восстановления. Микроглиальные клетки производят отростки, они контактируют с олигодендроцитами и путем фагоцитоза уничтожают миелин в проксимальном и дистальном отрезке мозга.

4. Апоптоз. Травматическое повреждение не только разрушает клеточные структуры, но и глобально изменяет всю жизнедеятельность сохранившихся клеток. Гибель клетки путем апоптоза – это включение механизмов естественной клеточной смерти. Причиной возникновения апоптоза является прямое воздействие на геном клетки (вирусы) или не прямое влияние через нейромедиаторы (глутамат).

Апоптоз нейронов приводит к потере числа активных клеток, а апоптоз глии препятствует выживанию и прорастанию оставшихся волокон, все это выражается в отсутствии полноценной регенерации в спинном мозге.

5. Ишемические нарушения. Ишемия является неотъемлемой частью травматических повреждений. Сдавление сосудов спинного мозга без повреждения клеток приводит к ишемическому некрозу, развивается воспалительная реакция и запускается процесс апоптоза. Ишемия приводит к повреждению гематоспинального барьера.

Таким образом, в развитии травматического повреждения спинного мозга принимает участие большое количество различных механизмов, которые находятся в тесной взаимосвязи.

Клиника

В острый период травматического повреждения развивается стадия спинального шока – диашиз. Эта стадия проявляется в виде вялой пара- или тетраплегии, в зависимости от места локализации, а также нарушения проводниковой чувствительности и нарушением функции тазовых органов в виде острой задержки мочи. Стадия диашиза длится от нескольких часов до 6 недель, в зависимости от степени тяжести травмы. После того как постепенно начинают угасать симптомы спинального шока, начинает нарастать спинальная рефлекторная активность. На место вялого паралича приходит спастический парез ниже уровня поражения,

повышаются рефлексы, а также появляются патологические рефлексы, феномены спинального автоматизма. В зависимости от уровня поражения спинного мозга клиническая картина разнообразна. Повреждение спинного мозга на всех уровнях сопровождается расстройством мочеиспускания, дефекации и половой функции. При поперечном поражении спинного мозга в шейной и грудной частях возникают тазовые расстройства по типу гиперрефлекторного мочевого пузыря. Сразу после травмы наблюдается задержка мочеиспускания, которая может наблюдаться очень долгое время – до нескольких месяцев. При этом наблюдается утрата чувствительности мочевого пузыря. По мере растормаживания сегментарного аппарата спинного мозга задержка мочи сменяется недержанием. Мочеиспускание наступает при незначительном накоплении мочи. При поражении конуса спинного мозга страдает в первую очередь сегментарный спинальный аппарат и развивается гипорефлекторный мочевой пузырь. Для него характерно недержание мочи. При травматическом поражении конского хвоста также возникает истинное недержание мочи, иногда задержка. При травматическом повреждении спинного мозга сопутствующим заболеванием всегда являются пролежни, как правило, они наблюдаются в местах нарушенной иннервации. Быстро и очень рано пролежни развиваются при поперечном поражении спинного мозга, а также травмах конского хвоста. Пролежни очень быстро способствуют развитию сепсиса.

Сотрясение спинного мозга. Для сотрясения характерно внезапное полное поперечное поражение спинного мозга при отсутствии структурных повреждений. При макроскопии и микроскопии обнаруживаются отек мозга и его оболочек, а также точечные геморрагии. Как правило, начинают проявляться нерезкие парезы, очень редко – параличи, расстройства функций тазовых органов. В зависимости от тяжести сотрясения спинного мозга все перечисленные симптомы развиваются в период от нескольких минут до 2–3 недель. Для сотрясения спинного мозга характерно быстрое появление всех симптомов. При этом в цереброспинальной жидкости никаких патологий не наблюдается, проходимость субарахноидального пространства не нарушена.

Ушиб спинного мозга. Он встречается гораздо чаще сотрясения и является очень серьезной травмой. Ушиб возникает при переломе позвонка со смещением, а также при подвывихе позвонка. При ушибе спинного мозга всегда происходят структурные изменения в веществе мозга, а также в его оболочках, сосудах (очаговый некроз, размягчение, кровоизлияние). Любое повреждение мозговой ткани сопровождается спинальным шоком. В зависимости от локализации и обширности травмы характер двигательных и чувствительных расстройств различен. Сразу после нарушения чувствительности развиваются параличи, нарушение функций тазовых органов и вегетативных функций. Травма спинного мозга может сопровождаться возникновением не одного, а нескольких очагов ушиба. Ушибы часто сопровождаются субарахноидальным кровоизлиянием. При этом в цереброспинальной жидкости обнаруживается кровь. Однако проходимость субарахноидального пространства, как правило, не нарушается. В зависимости от степени тяжести ушиба спинного мозга восстановление его функций происходит в течение 3–8 недель, однако при тяжелых ушибах с половинным перерывом спинного мозга восстановления утраченных функций не происходит.

Кровоизлияние в спинной мозг. Кровоизлияния бывают и эпидуральными, и субарахноидальными. Из эпидуральных кровоизлияний – из венозных сплетений – формируются эпидуральные гематомы, которые постепенно сдавливают спинной мозг. Через несколько часов после того, как произошло кровоизлияние, появляются первые симптомы – корешковые боли с различной иррадиацией. А уже после этого начинают развиваться симптомы сдавления спинного мозга.

При субарахноидальных кровоизлияниях происходит довольно быстрое развитие симптомов – появляются интенсивные боли в спине, конечностях, ригидность шейных мышц. Очень

часто ко всем перечисленным симптомам добавляются парезы конечностей, тазовые расстройства из-за поражения или сдавления кровью спинного мозга.

Сдавление спинного мозга. Как правило, оно возникает при переломе позвонка со смещением или при грыже межпозвоночного диска, а также при сдавлении инородным телом. Клиническое проявление сдавления может возникнуть сразу, или развиваться постепенно. Существует так называемая гиперэкстензионная травма шейного отдела позвоночника. Она возникает при автомобильных авариях, ныряниях, падении с высоты. Механизм этой травмы спинного мозга заключается в резкой гиперэкстензии шеи и приводит к резкому сужению позвоночного канала с развитием ишемии или сдавления спинного мозга.

Диагностика

В настоящее время для оценки уровня и тяжести травматического повреждения спинного мозга используют следующие диагностические методы: неврологический осмотр с оценкой, рентгенограммы в двух проекциях, рентгеновскую компьютерную томографию, миелографию и магнитно-резонансную томографию.

Одним из основных методов первоначальной диагностики травм с оценкой функций спинного мозга является неврологический осмотр. Но при исследовании неврологического статуса используется много субъективных критериев. Поэтому с целью максимальной стандартизации результатов неврологического осмотра была предложена единая классификация неврологических проявлений травм позвоночника и спинного мозга. В качестве критериев туда входят: мышечная сила, тактильная и болевая чувствительность, а также проверяются двигательные и чувствительные функции нижних крестцовых сегментов.

Также очень важным для диагностики является исследование цереброспинальной жидкости и проведение ликвородинамических проб, для того чтобы исключить блок субарахноидального пространства. К ранним осложнениям травм спинного мозга относятся: спинальный шок; бульбарные нарушения при травмах верхних шейных сегментов; заболевания внутренних органов возникшие из-за повреждения вегетативных центров (например, пневмония, паралитическая непроходимость кишечника, гематурия). К поздним осложнениям относят застойную пневмонию; трофические нарушения (отеки, атрофии, пролежни); цистит, пиелонефрит и сепсис.

Лечение

При оказании первой помощи пострадавшему с подозрением на травматическое повреждение спинного мозга необходимо уложить его на щит или плотные носилки. При транспортировке пострадавшего необходимо исключить сгибательные и вращательные движения в позвоночнике, так как незаметные повреждения позвоночника при перемещении могут вызвать тяжелое поражение спинного мозга. Неотложные мероприятия при травматическом повреждении спинного мозга должны проводиться уже на месте травмы, а потом в больнице. Для борьбы с отеком спинного мозга назначается мочевины, фуросемид, маннитол, также назначают препараты, уменьшающие проницаемость сосудистой стенки (аскорбиновая кислота, рутин). Назначают гемостатические препараты и средства, улучшающие микроциркуляцию. Проводят обезболивание – морфин, омнопон, ненаркотические анальгетики. С первых дней развития спинальной травмы должно проводиться лечение антибиотиками для избегания развития ранних инфекций. При дальнейшем нарастании симптомов компрессии спинного мозга необходимо как можно раньше прибегнуть к хирургическому вмешательству. Противопоказаниями к оперативному вмешательству при травматическом повреждении спинного мозга являются: травматический шок; сопутствующие повреждения внутренних органов; ранние септические осложнения и острая дыхательная недостаточность.

Современные подходы к хирургическому лечению спинальной травмы заключаются в ликвидации компрессии спинного мозга, стабилизации позвоночника и восстановлении ликвородинамики. Такой подход создает благоприятные условия для восстановления функций спинного мозга, а также препятствует возникновению вторичных ишемий.

У больных с травматической болезнью спинного мозга применяют реконструктивные микрохирургические операции по ре-вакуляризации и реиннервации спинного мозга с помощью сальника.

В подострый период травмы спинного мозга необходимо лечить расстройства функций мочевого пузыря – проводится катетеризация с промыванием антисептическим раствором. При длительном нарушении функции мочевого пузыря производят наложение надлобкового свища. Для восстановления мочеиспускания проводят электрическую стимуляцию мочевого пузыря. При нарушениях функционирования кишечника назначаются слабительные средства, ежедневно ставятся очистительные клизмы. При появлении пролежней необходимо удаление некротизированной ткани.

Для восстановления после перенесенной травмы необходимо прибегать к лечебной гимнастике, физиотерапии и медикаментозному лечению. Для улучшения метаболизма в мозговой ткани назначаются витамины группы В, церебролизин, ноотропил. Для лечения различных двигательных нарушений применяются анти-холинэстеразные средства (например, оксазил, галантамин), при высоком мышечном тоне назначаются баклофен, фенибут и др. Огромную роль в процессе восстановления после травматического повреждения спинного мозга различной степени тяжести, а также в процессе рассасывания рубцов, улучшения кровоснабжения играют физиотерапевтические методы. Эти методы необходимы также для снижения мышечного тонуса. К ним относятся парафиновые наложения, озокерит, электрофорез (с использованием йодида калия и лидазы).

Прогноз и трудоспособность

Летальность при закрытых травмах спинного мозга составляет всего 15–20 %. А наибольший процент летальных случаев (примерно половина от всех травм позвоночника) – при закрытой травме шейного отдела спинного мозга. Смерть при такой травме наступает, как правило, вследствие шока и бульбарных нарушений. Также возможен летальный исход и при травмах различной локализации, как правило, из-за инфекционных осложнений.

Трудоспособность пострадавшего зависит в первую очередь от степени тяжести травмы, а также от ее характера (закрытая травма или открытая). Помимо всего прочего необходимо учитывать течение травматического процесса, существует ли одновременное повреждение спинного мозга и позвоночника или оно отсутствует. Необходимо учитывать осложнения – развитие компенсаторных механизмов. При легком сотрясении спинного мозга срок временной нетрудоспособности составляет 1,5–2 недели, а при тяжелом – 4–8 недель. Необходимо больного на 1 – 2 месяца освободить от тяжелого физического труда и работы, которая связана с длительной ходьбой. При поперечном поражении спинного мозга нарушенные функции, как правило, не восстанавливаются, и больные становятся инвалидами. Инвалиды с нижней параплегией и расстройством тазовых функций способны на дому выполнять работу ручного характера. При слабо выраженном парезе нижних конечностей с нарушением функций тазовых органов больные не могут выполнять работу, которая связана с физическим напряжением, длительной ходьбой, работой на холоде. У лиц интеллектуального труда гораздо больше трудовых возможностей.